

Hirntumoren im Kindesalter

Erfahrungen über die Jahre 1966 - 1976
an Hand des Krankengutes der
Universitätskinderklinik und Neurochirurgischen Klinik
der Universität Erlangen - Nürnberg

vorgelegt
von
Brigitte Frauenknecht
aus
Nürnberg



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548225_0088

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. med. A. Windorfer)

Hirntumoren im Kindesalter

Erfahrungen über die Jahre 1966 - 1976
an Hand des Krankengutes der
Universitätskinderklinik und Neurochirurgischen Klinik
der Universität Erlangen - Nürnberg

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Brigitte Frauenknecht
aus
Nürnberg

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: **06. JULI 1977**

I n h a l t

I.	Einleitung	Seite 1
II.	Material und Methodik	1
III.	Übersicht und Einteilung nach der Literatur	2
IV.	<u>Ergebnisse aus dem Erlanger Krankengut</u>	8
1.	Häufigket	8
2.	Häufigkeit einzelner Tumorarten	16
3.	Altersverteilung	20
4.	Geschlechtsverteilung	23
5.	Lokalisation	25
6.	Lokalisation und Symptome	27
7.	Anamnestische Angaben	28
8.	Klinische Symptome	33
9.	Anamnesendauer	37
10.	Fallbeispiele	38
11.	Konsultierte Ärzte und Kliniken	41
12.	Diagnostik	43
13.	Therapie und Behandlungs- ergebnisse	52
14.	Seltene intracranielle Tumoren	76
V.	Diskussion	83
VI.	Zusammenfassung	90
VII.	Literaturverzeichnis	92

Hirntumoren im Kindesalter Erfahrungen über die Jahre 1966 - 1976

Im Jahre 1975 fiel im Krankengut der Kinderklinik der Universität Erlangen eine Häufung erstmals diagnostizierter Hirntumoren bei Kindern bis zum vollendeten 16. Lebensjahr auf. Handelt es sich um ein zufälliges Ereignis oder muß mit einer echten Zunahme von Hirntumoren im Kindesalter gerechnet werden? Hat eine zunehmende Aufklärung der Bevölkerung zur Verkürzung der Vorgeschichte beigetragen? Wurde die Erkennung eines Hirntumors durch Änderungen in den diagnostischen Maßnahmen vorverlegt?

Zur Beantwortung dieser Fragen wurde das Krankengut der Kinderklinik und der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen aus den Jahren 1966 - 1976 untersucht. Neben der Häufigkeit der Hirntumoren soll das regionale Einzugsgebiet der Kinderklinik und der Neurochirurgischen Klinik Erlangen festgestellt, eine Abhängigkeit der Tumorfrequenz von Gesamtbevölkerung und Geburtenzahl untersucht werden. Die Analyse berücksichtigt ferner folgende Merkmale:

Altersverteilung

Geschlechtsverteilung

Lokalisation der Hirntumoren

Anamnese

Klinisches Bild

Untersuchungsmethoden

Behandlung und Behandlungsergebnisse

Material und Methodik

Es wurden 231 Kinder mit Hirntumoren aus den Jahren 1966 - 1976 erfaßt. Es handelte sich zumeist um gemeinsame Patienten der Kinderklinik und der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen. Achtundneunzig

Kinder (42,4 %) waren ausschließlich Patienten der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen. Zu der Untersuchung standen uns die Krankenblätter der Kinderklinik und die Unterlagen der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen zur Verfügung. Von 193 Kindern (83,5 %) mit Hirntumoren liegt eine histologische Diagnose auf Grund des Operationsbefundes oder des Sektionsbefundes vor. Bei 38 Fällen (16,4 %) wurde die Diagnose eines Hirntumors auf Grund des klinischen Bildes sowie Verlaufes und ergänzender Untersuchungen wie Pneumocephalographie, Ventrikulographie, Szintigraphie und seit 1975 auch der Computertomographie gestellt. Es handelte sich hierbei um inoperable median gelegene Tumoren. Gefäßtumoren wurden nicht berücksichtigt.

Im Rahmen einer schriftlichen Elternumfrage erhielten wir ergänzende Angaben über erste Krankheitszeichen, weiteren Verlauf, Zahl der konsultierten Ärzte sowie über das Schicksal der Kinder nach der Behandlung. 56 % von 169 angeschriebenen Eltern gaben ausreichend verwertbare Auskünfte.

Vom statistischen Landesamt in München stammen die Angaben über Bevölkerungs- und Geburtenzahl des Raumes Mittelfranken und Oberpfalz aus den Jahren 1960 - 1975.

Ätiologie der Hirntumoren

Jede teilungsfähige Körperzelle des Menschen besitzt die potentielle Fähigkeit zu geschwulstartiger Wucherung. Die Tumoren des ZNS und seiner Hüllen unterliegen hinsichtlich Lokalisation, Manifestationsalter und Geschlecht der Tumorträger bestimmten Gesetzmäßigkeiten (GERLACH et al., 1967). Das Zusammenwirken eines örtlichen Faktors der Gewebsdisposition und eines allgemein konstitutionellen Faktors wird angenommen. Für die kindlichen Hirntumoren wird eine dysontogenetische Tumorentstehung auf Grund

einer embryonalen Gewebsversprengung diskutiert. Die Mehrzahl der kindlichen Hirntumoren liegt im Bereich der embryonalen dorsalen Schließungsrinne des Neuralrohres. Der das Geschwulstwachstum auslösende Faktor ist letzten Endes nicht bekannt. Für einen hormonellen Einfluß bei der Entstehung von Hirntumoren sprechen die Geschlechtsdisposition mit Bevorzugung der Knaben und die altersbedingte Häufung bestimmter Tumoren, wie der Medulloblastome im Kindesalter und der Glioblastome im Präsenium. Eine zytotoxische Genese von Hirntumoren wurde im Tierversuch nachgewiesen. Durch Nitrosamine wurde bei verschiedenen Tieren das gleichzeitige Auftreten mehrerer, meist bösartiger Neubildungen des Nervensystems induziert (WEISS, WEISS, 1976). Über exogene Faktoren der Neubildung des ZNS beim Menschen liegen nur vereinzelt Mitteilungen vor. Eine erhöhte Rate neurogener Tumoren wurde auf der Pazifikinsel Guam beobachtet. Dies wurde mit dem vermehrten Genuß von cycasinhaltigen Cycadenenüssen in Zusammenhang gebracht. Bei Cycasin handelt es sich um eine den Nitrosaminen verwandte alkylierende Substanz (WEISS, WEISS, 1976). Als Einzelfall wurde beim Menschen das gleichzeitige Vorkommen eines Glioblastoms und Neurofibroms nach Lösteinwirkung beschrieben (WEISS, WEISS, 1976). Eindeutig ist die Genese bei Tumoren, die aus nachweisbar versprengtem oder zurückgebliebenem Keimmateriale entstehen, wie Epidermoide, Dermoide und Teratome. Im Rahmen erblicher generalisierter Erkrankungen wie der Phakomatosen können auch intracranielle Tumoren auftreten. Intracranielle Metastasen nicht neurogener Tumoren sind im Kindesalter selten.

Einteilung und Häufigkeit der einzelnen Tumorarten

Entsprechend der Ontogenese der intracraniellen Gewebestrukturen werden die Hirntumoren in die großen Klassen der neuroepithelialen, mesodermalen und ektodermalen Tumoren eingeteilt. Die ausdifferenzierte Nervenzelle besitzt die Fähigkeit zu Proliferation und Geschwulstwachstum nicht (HAMPERL, 1960). Nervenzellen sind sehr selten an einem raumfordernden intracraniellen Prozess beteiligt. Auf Grund der erkennbaren Struktur und Wachstumspotenz weist ein derartiger Tumor eher Merkmale einer Mißbildung als einer Neoplasie auf. Als Beispiel wird in der Literatur das Gangliozytom angeführt (STOCHDORPH, 1955). Die Mehrzahl der Hirntumoren leitet sich von der Glia ab. Es besteht bei einigen Tumoren wie den Oligodendrogliomen, den Astrozytomen, den Spongioblastomen und am deutlichsten bei den Plexuspapillomen die Tendenz zur Gewebsausdifferenzierung. Oligodendrogliome und Großhirnastrozytome sind im Kindesalter selten vorkommende Tumoren. Das Spongioblastom hingegen wird von FORD (1966) als häufigstes Gliom des Kindesalters bezeichnet. ZÜLCH (1940) rechnet die Kleinhirnastrozytome auf Grund ihrer größeren Ähnlichkeit mit den Spongioblastomen in Bezug auf Zelltyp, Gewebearchitektur, Wachstumseigenschaften und biologisches Verhalten zu den Spongioblastomen. Den histologisch differenzierten Tumoren stehen die entdifferenzierten metastasierenden Tumoren wie Medulloblastom, Glioblastom und Sarkom gegenüber. Das Medulloblastom wird nach ZÜLCH den neuroepithelialen Tumoren zugeordnet. Nach GULOTTA (1966) wird das Medulloblastom als ortsgebundener, embryonal-mesenchymaler Tumor betrachtet, der meist vom Dach des vierten Ventrikels ausgeht und sekundär Kleinhirn und gelegentlich Brücke infiltriert. Zusätzlich spielen Mißbildungstumoren wie Epidermoide, Dermoide

und Teratome eine Rolle. Sie sind, wie die sich vom Epithel der RATHKE'SCHEN Tasche ableitenden Cranio-pharyngiome histologisch gutartiger Natur. Unserer Gliederung der Hirntumoren haben wir die Einteilung nach ZÜLCH zugrundegelegt (Tab. 1).

Bei der klinischen Beurteilung der Hirntumoren reicht die Unterteilung nach histologischen Gesichtspunkten oft nicht aus. ZÜLCH hat 1962 den Begriff der biologischen Wertigkeit geprägt. Er umfaßt die Beurteilung eines Tumors nach Gewebetyp, Größe, Lokalisation, Nachbarschaft der umgebenden Hirnstrukturen und Beziehung zum Liquorraum.

Der Malignitätsgrad wird neben morphologischen Gesichtspunkten durch die erfahrungsgemäße Operabilität, Heilungschance und Überlebensdauer der einzelnen Tumoren festgesetzt (Tab. 2). In Gruppe 0 ist die Totaloperation einer Heilung gleichzustellen. In Gruppe I kann durch die Totaloperation häufig eine Heilung erzielt werden. Tumorgruppe II erhält Tumoren, bei denen mit einer postoperativen Überlebensdauer von drei bis fünf Jahren gerechnet wird. Die Tumoren der Gruppe III weisen noch geringere Überlebenszeiten auf. In der Gruppe IV wird die postoperative Überlebenszeit mit einem halben bis einem Jahr angesetzt.

Tab. 1

Einteilung der Hirntumoren
nach ZÜLCH

A. Neuroepitheliale Tumoren

Undifferenzierte Tumoren

I Medulloblastome

Differenzierte Tumoren

II Gliome

Spongioblastome

Oligodendrogliome

Astrozytome

III Paragliome

Ependymome

Plexuspapillome

Pinealome

Neurinome

IV Gangliozytome

Glioblastome multiforme

B. Mesodermale Tumoren

Sarkome

Meningiome,

Angioblastome, Fibrome,

Chondrome, Lipome,

Osteome, Chordome

C. Ektodermale Tumoren

Craniopharyngiome

Hypophysenadenome

D. Mißbildungstumoren

Epidermoide

Dermoide

Teratome

Gefäßgeschwülste und Gefäßmißbildungen

Sonstige Tumoren z. B. Granulome, Parasiten

Tab. 2

Einteilung der Hirntumoren nach ihrer klinischen
Malignität (ZÜLCH 1962)

Gruppe 0

Rein verdrängend wachsende
extracerebrale Tumoren

Craniopharyngiome
Fehlbildungstumoren
(Epidermoide, Dermoide,
Teratome)
Neurinome
Meningiome
Hypophysenadenome

Gruppe I

Intracerebrale benigne Tumoren

Spongioblastome
+ Kleinhirnastrzytome
Ependymome der Hirnkammer
Plexuspapillome
Angioblastome
temporobasale Ganglio-
zytome

Gruppe II

Intracerebrale semibenigne
Tumoren

Großhirnependymome
Astrozytome
sonstige Gangliozytome
Oligodendrogliome

Gruppe III

Intracerebrale maligne
Tumoren

maligne Astrozytome
Pinealome,
maligne Meningiome
maligne Gangliozytome
maligne Oligodendrogliome

Gruppe IV

Intracerebrale absolut
maligne Tumoren

Medulloblastome
Glioblastome
Sarkome

ERGEBNISSE AUS DEM ERLANGER KRANKENGUT

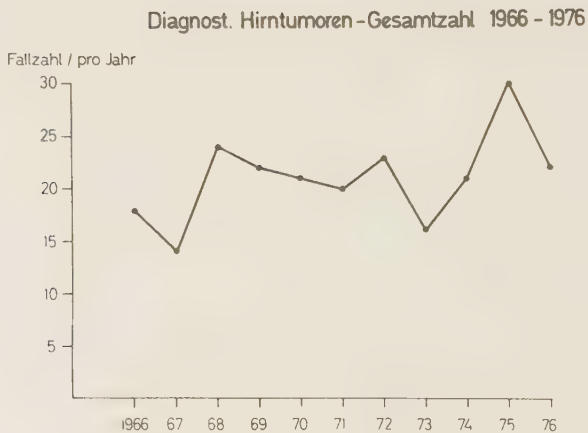
Häufigkeit

Unter den Todesursachen durch Tumoren im Kindesalter nehmen die cerebralen Tumoren nach Leukämien und Nieren- bzw. Nebennierentumoren den dritten Platz ein (Lit.-Angabe bei NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972). KRAUS und KOOS (1967) rechnen mit 100 Hirntumoren auf 1 Million Einwohner, davon 15 % bis 20 % im Kindes- und Jugendalter von 0 bis 16 Jahren. Nach ODOM (1956) erfolgen 0,1 % bis 0,4 % der Klinikeinweisungen in eine Kinderklinik wegen Hirngeschwülsten. ZÜLCH (1949) gibt die Häufigkeit aller Hirngeschwülste mit 0,2 % bis 2,6 % an. Der Anteil kindlicher Patienten soll ebenfalls 10 bis 25 % ausmachen.

Im Krankengut der Kinderklinik und der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen wurden in den Jahren 1966 bis 1976 231 intracranielle Geschwülste bei Kindern und Jugendlichen von 0 bis 17 Jahren erfaßt. Ein Patient war 17 Jahre alt. Es bestehen erhebliche Jahresschwankungen (Abb. 1). Ein Gipfel ist 1968 mit 24 Patienten und 1975 mit 30 Patienten zu verzeichnen. Von diesen Kindern stammen 71 (30,7 %) aus Mittelfranken, 37 (16 %) Kinder aus der Oberpfalz, 119 Kinder (51,5 %) hauptsächlich aus Oberfranken, vereinzelt auch aus Unterfranken und anderen Teilen Bayerns. Ein Kind kam aus Berlin. Die Zahl der Ausländer ist gering (1,2 %). Das Einzugsgebiet Mittelfranken und Oberpfalz ist seit Jahren konstant. Die Tumorzahl aus diesem Bereich kann für die Häufigkeit kindlicher Hirntumoren im Krankengut der Universitäts-Kliniken Erlangen als repräsentativ angesehen werden. Im Vergleich zum Verlauf der jährlichen Gesamtumorzahl läuft die Kurve der Tumorzahl Mittelfranken und der Oberpfalz annähernd parallel. (Abb. 2). Ein regionaler Unterschied der Tumorfrequenz entfällt somit. Seit 1960 zeigt die Gesamtbevölkerungszahl Mittelfrankens und der Oberpfalz einen leichten Anstieg. Abb. Die Geburtenzahl fällt seit 1966 kontinuierlich ab. Die Kurve der Tumorzahl zeigt im ganzen gesehen eine an-

steigende Tendenz. Die Tiefpunkte der Jahre 1971, 1973 und 1976 liegen um 5 bzw. 6, bzw. 9 Fälle über dem Tiefpunkt von 1967. Auffallend hoch liegt mit 29 Patienten die Fallzahl des Jahres 1975. Bei Zurückdatieren des Geburtsalters dieses Jahrganges liegt fast die Hälfte in der Zeit der geburtenstarken Jahrgänge vor 1966. Dasselbe ist von den Geburtsjahren der Tumorkinder in den vorausgehenden Jahren zu sagen (Abb. 3 b). Kinder, deren Geburtsjahr vor 1960 liegt, wurden in dieser Erfassung nicht miteinbezogen.

Abb. 1



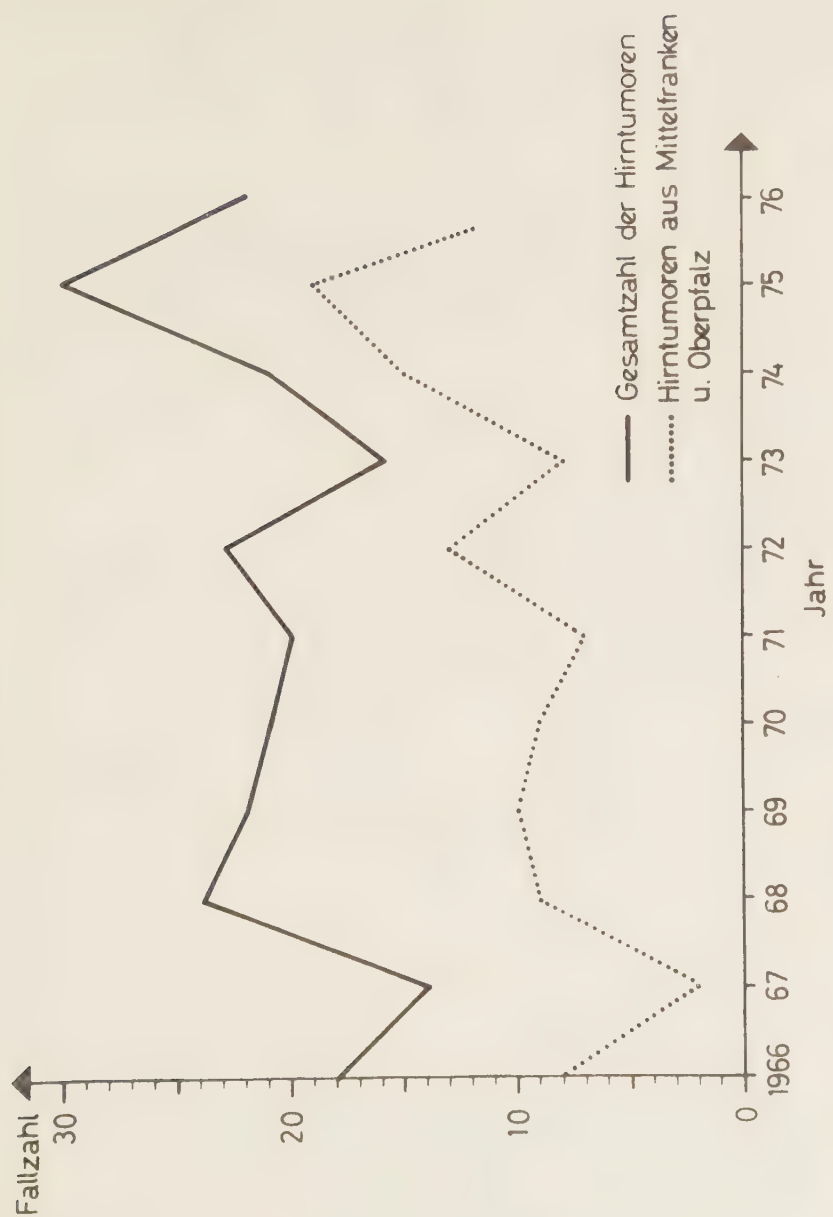


Abb. 2 Vergleich der Gesamtzahl der 1966 - 1976 ermittelten kindlichen Hirntumoren der Kinderklinik und der Neurochirurgischen Klinik und der kindlichen Hirntumoren aus dem Raume Mittelfranken und Oberpfalz.

Hirntumoren bei Kindern v. 1966 - 76 aus Mittelfranken
u. Oberpfalz in Relation zur Bevölkerungs- u. zur
Geburtenzahl v. 1960 - 75

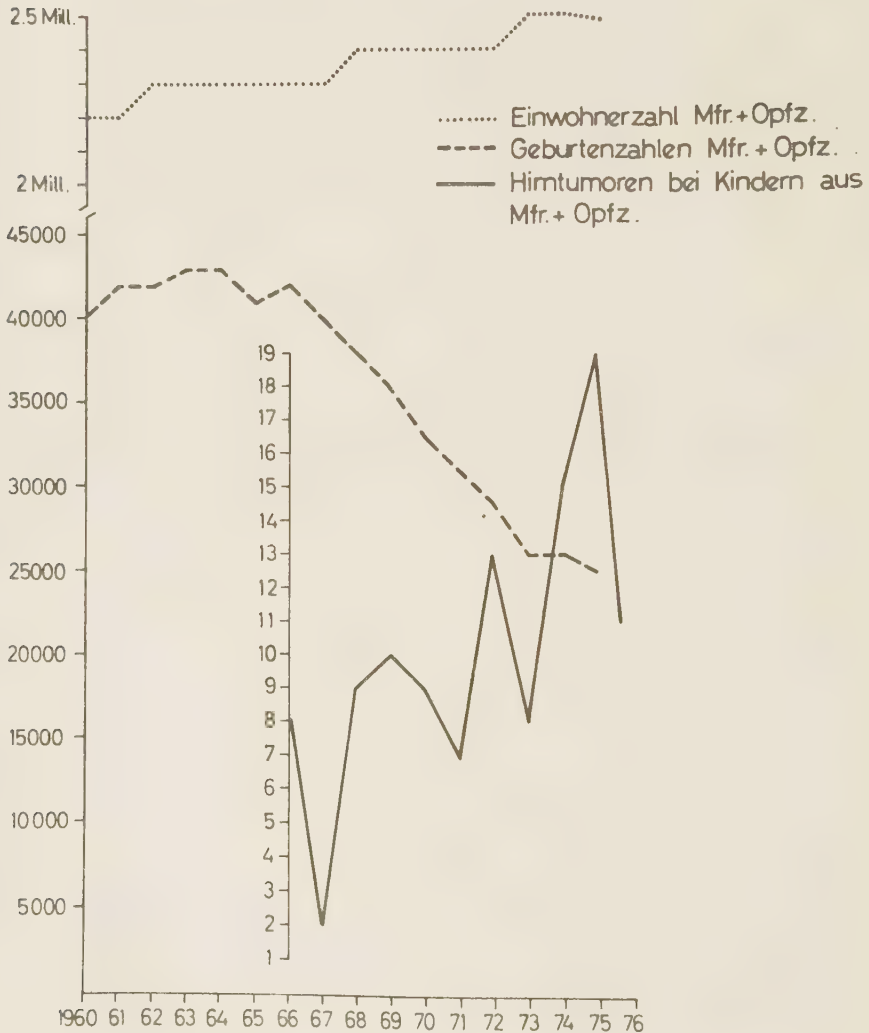
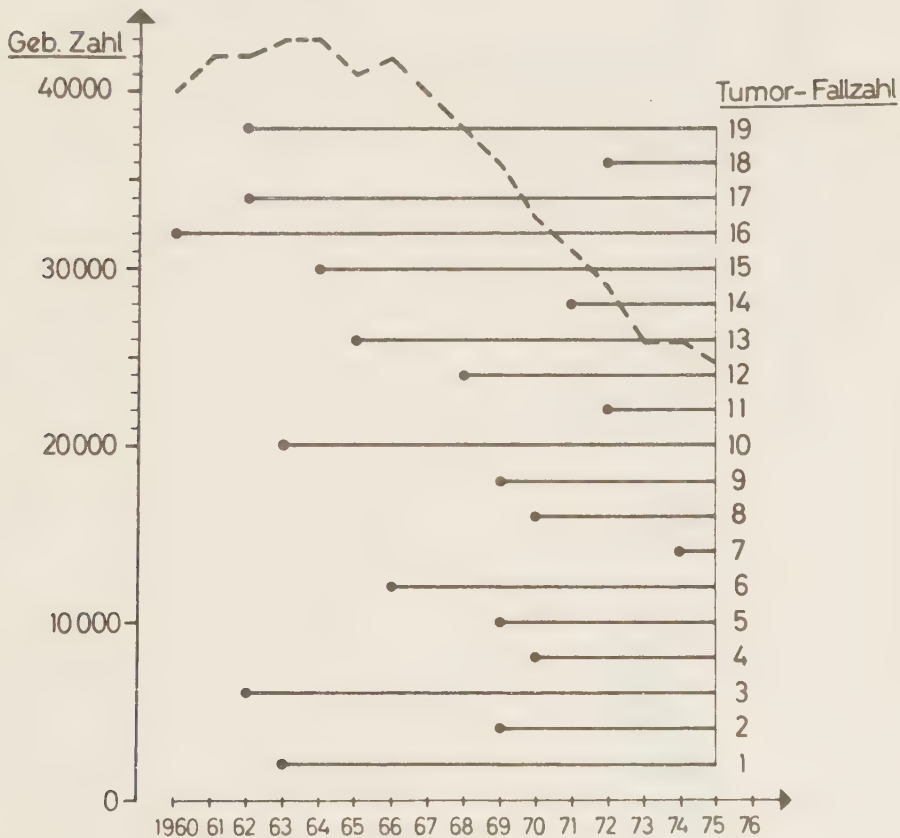


Abb. 3 a: In der Abzisse ist die Geburtenzahl eingetragen bzw. die Gesamtbevölkerungszahl des Raumes Mittelfranken und Oberpfalz, in der Ordinate die pro Jahr anfallende Tumorzahl kindlicher Hirntumoren

Abb. 3 b

Geburtsjahre der Tumorkinder 1975 aus Mittelfranken und Oberpfalz



--- Geburtenzahl Mfr.+ Optz.

— Lebensalter der einzelnen Tumorkinder

• Geburtsjahr der einzelnen Tumorkinder

Hirntumoren 1966 - 1976

- 13 -

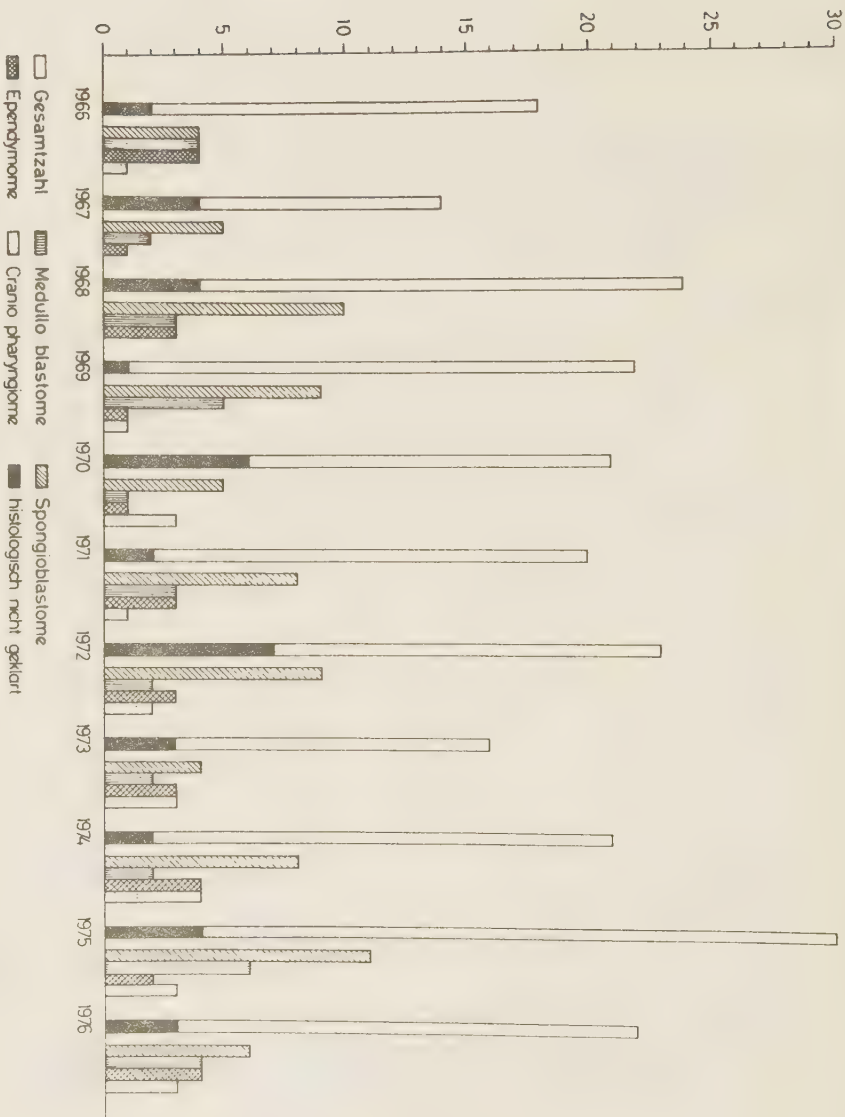
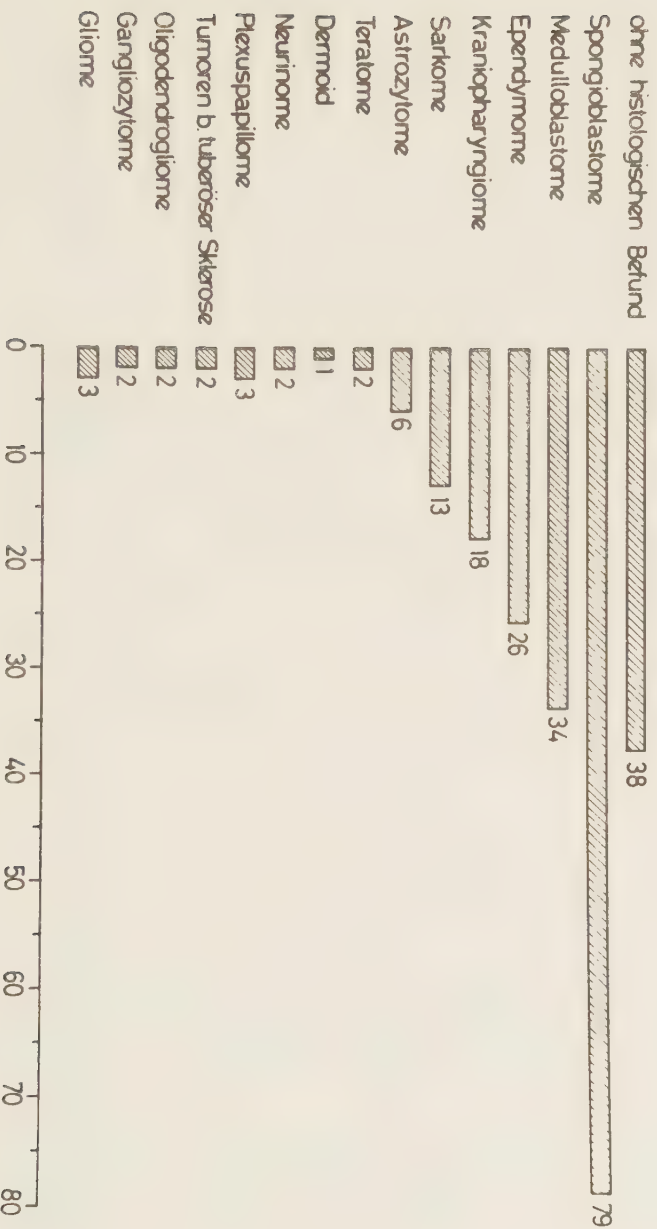


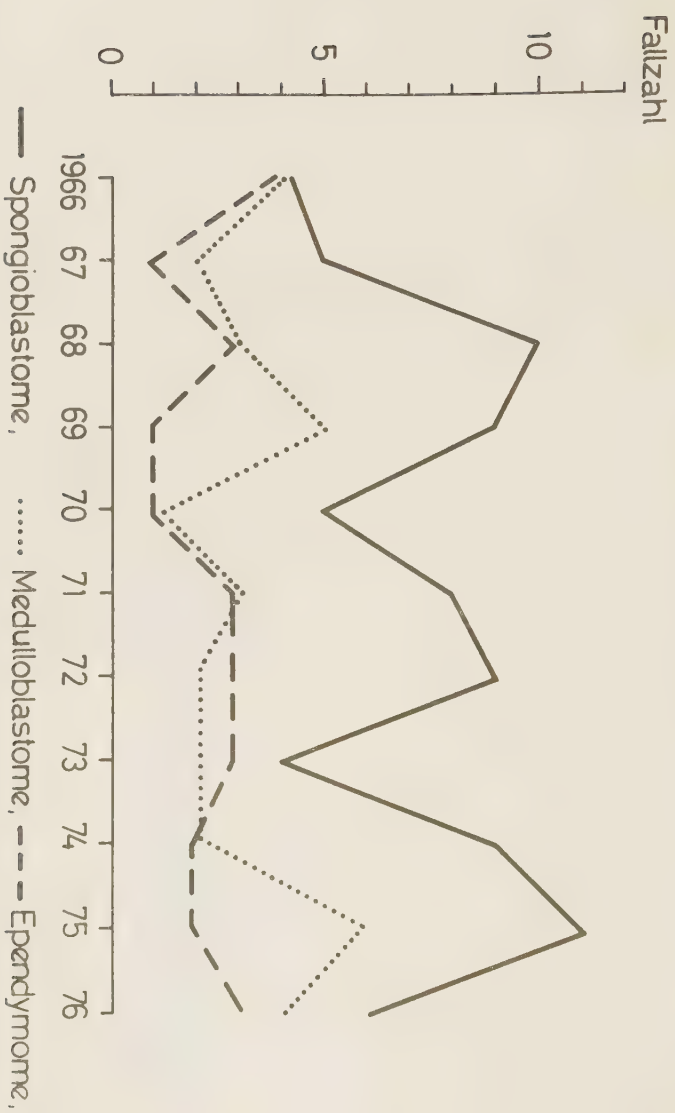
Abb. 4: Kindliche Hirntumoren der Kinderklinik und Neurochirurgischen Klinik Erlangen 1966 bis 1976

Häufigkeit der Tumoren 1966 - 76

Gesamtzahl : 231



Verteilung der 3 häufigsten Tumorarten auf die Jahre 1966 - 1976



Häufigkeit einzelner Tumorarten

(siehe Abb. 4, 5, 6 und Tab. 4)

Unter Einbeziehung der Kleinhirnstrozytome stehen die Spongioblastome mit 34 % an erster Stelle der Fälle. Verschiedene Autoren geben eine Häufigkeit von 18 bis 30 % der kindlichen Hirntumoren an (Lit. bei NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972). Die oft zystischen, histologisch gutartigen Tumoren liegen meist infratentoriell, häufiger in den Kleinhirnhemisphären als im Kleinhirnwurm. In Pons und übrigen Hirnstamm, in der Umgebung des Aquäduks und am Boden des vierten Ventrikels kommen sie seltener vor. Der Krankheitsverlauf wird vor allem durch Größe und Tumorlokalisation bedingt.

Die bösartigen Medulloblastome stehen mit 14 % der Fälle an zweiter Stelle der Häufigkeit. GERLACH et al. (1967) geben eine Häufigkeit von 18 bis 20 % der Fälle an. Nach FORD (1966), GERLACH et al. (1967) sind die Hälfte der infratentoriellen Tumoren Medulloblastome. Rasches Wachstum und Lokalisation in der Nähe des vierten Ventrikels führen frühzeitig auf dem Liquorweg zu intraduraler Metastasierung.

Mit 11,2 % der Fälle lagen die Ependymome an dritter Stelle. Sie verteilen sich annähernd gleichmäßig auf die einzelnen Jahre. ZÜLCH und BORCK (1952) geben eine Häufigkeit von 8 % bis 10 % im Kindesalter an. Vom Ventrikelependym ausgehend wachsen die Tumoren bevorzugt im Bereich des vierten Ventrikels, weniger häufig im dritten Ventrikel und in den Seitenventrikeln. Auf dem Liquorweg können die semibenen Tumoren metastasieren.

Die Craniopharyngiome bilden 7,7 % unseres Krankengutes. Sie stehen an vierter Stelle der Häufigkeit mit einer jährlichen Fallzahl bis zu vier Tumoren. Die durchschnitt-

liche Häufigkeit wird von GERLACH et al. (1967) mit 7,5 % der kindlichen Tumoren angegeben. Die gutartigen, teils soliden, teils zystischen Tumoren liegen meist suprasellär, sie entstehen durch Proliferation epithelialer Zellreste der RATHKE'SCHEN Tasche.

In unserer Aufstellung repräsentieren Sarkome (5,6 %) die Gruppe der mesodermalen Tumoren. Sie verteilen sich annähernd gleichmäßig auf die einzelnen Jahre. Spindelzellsarkom, monstrozelluläres Sarkom, Fibrosarkom waren je einmal vertreten. Dreimal kam eine von den weichen Hirnhäuten ausgehende Sarkomatose vor. Entsprechend uncharakteristisch und vielfältig waren Symptome und Verlauf. Die sonstigen histologisch bekannten Tumoren wie Astrozytome, Oligodendrogliome, Gangliocyto-
zytome, Dermoid und Teratome fallen zahlenmäßig nicht ins Gewicht. Abb. 4 u. 5

Die Häufigkeit der in unserem Krankengut aufgetretenen einzelnen Tumoren verglichen wir mit dem Material der Neurochirurgischen Klinik Wien von KRAUSS und KOOS (1940 bis 1966). Die Altersbegrenzung bis zum vollendeten 16. Lebensjahr entspricht sich in beiden Statistiken. Den Spongioblastomen ordneten wir gemäß der Definition nach ZÜLCH 5 Kleinhirnstastrozytome zu, ein gliomatöses Spongioblastom den Spongioblastomen. Von vier im Bereich des Corpus pinealis liegenden Tumoren waren zwei Spongioblastome, zwei wurden histologisch nicht diagnostiziert. Die Tab. drei zeigt im Vergleich zum Wiener Material eine größere Zahl von Spongioblastomen im Erlanger Krankengut. Die Zahl der histologisch nicht klassifizierten, da inoperablen Tumoren in unserem Krankengut, liegt relativ hoch. Ein Teil der Kinder starb im Heimatkrankenhaus oder zu Hause. Meist wurde keine Sektion durchgeführt.

Tab. 3

Häufigkeit einzelner Hirntumoren der
Altersgruppe 0 - 16 Jahre
Vergleich

Neurochirurgische Klinik
Wien
1940 - 1966

Kinderklinik und Neuro-
chirurgische Klinik
Erlangen 1966 - 1976

	Gesamtzahl 600	%	Gesamtzahl 231	%
Medulloblastome	108	18	34	14,7
Spongioblastome (einschließlich Kleinhirnaastro- zytome)	120	20	79	34,1
Astrozytome	67	11,3	6	2,5
Oligodendrogliome	8	1,4	2	0,8
Glioblastome	30	5,0		
Ependymome	50	8,4	26	11,2
Plexuspapillome	4	0,7	3	1,2
Pinealome	10	1,6		
Neurinome	2	0,3	2	0,8
Gangliozytome	0		2	0,8
Sarkome	24	4,0	13	5,6
Craniopharyn- giome	53	9	18	7,7
Dermoide	2	0,3	1	0,4
Teratome	1	0,1	2	0,8
histologisch nicht klassifizierte Tumoren	56	9,3	38	16,4
Gliome ohne wei- tere Zuordnung			3	1,2

	1966	67	68	69	70	71	72	73	74	75	76	Gesamtzahl	%
Gesamtzahl	18	14	24	22	21	20	23	16	21	30	22	231	100
Histologisch nicht klassifizierte Tumoren	2	4	4	1	6	2	7	3	2	4	3	38	16,4
Spongioblastome	4	5	10	9	5	8	9	4	8	11	6	79	34,1
Medulloblastome	4	2	3	5	1	3	2	2	2	6	4	34	14,7
Ependymome	4	1	3	1	1	3	3	3	2	2	3	26	11,2
Craniopharyngiome	1	-	-	1	3	1	2	3	4	3	-	18	7,7
Sarkome	3	1	1	1	2	-	-	1	1	1	2	13	5,6
Astrozytome	-	-	2	2	1	1	-	-	-	-	-	6	2,5
Teratome	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	1	2	0,8
Dermoid	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	1	0,4
Neurinome	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	1	2	0,8
Plexuspapillome	-	-	-	-	2	1	-	-	-	-	-	3	1,2
Tumoren bei tub. Sklerose	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	1	2	0,8
Oligodendrogliome	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	2	0,8
Gangliozytome	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1	2	0,8
nicht näher differenzierte Gliome	1	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	3	1,2

Altersverteilung

Im Erlanger Krankengut wurden im ersten Lebensjahr sechs Hirntumoren erfaßt, die sich in ein angeborenes spongioblastisches Astrozytom, zwei im Säuglingsalter diagnostizierte Spongioblastome, ein Spindelzellsarkom und einen histologisch nicht untersuchten inoperablen Tumor aufteilen. Einige Anamnesen können bis ins frühe Säuglingsalter zurückverfolgt werden, wie die eines jetzt 16-jährigen Mädchens, bei dem im Alter von 9 Monaten erstmals cerebrale Anfälle aufgetreten waren. Im Alter von 8 Jahren wurde die Diagnose eines Spongioblastoms gestellt. In unserem Krankengut wurden Hirntumoren am häufigsten zwischen dem dritten und 12. Lebensjahr diagnostiziert. Es ergab sich ein Gipfel zwischen dem 7. und 8. Lebensjahr und zwischen dem 10. und 11. Lebensjahr. Siehe Abb. 7. BUSHE und SCHOEN (1968) geben ein Maximum zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr an. Das von uns beobachtete Zusammentreffen des Frequenzanstieges der Hirntumoren mit der Zeit des ersten und zweiten Längenwachstumsschubes ist zumindest auffallend.

Bei der Betrachtung der einzelnen Tumorarten des Erlanger Krankengutes (Abb. 8) fällt ein Häufigkeitsgipfel der Spongioblastome zwischen dem 6. und 10. Lebensjahr auf, sowie um das 13. Lebensjahr. Nach FORD (1952) tritt das Spongioblastom meist zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr auf. Die Medulloblastome zeigen die höchste Frequenz im Vorschulalter, zwischen dem dritten und 6. Lebensjahr. Von FORD (1952), GERLACH et al. (1967) wird ein Häufigkeitsgipfel zwischen dem vierten und 8. Lebensjahr angegeben. Ependymome weisen ein Ansteigen der Fallzahl zwischen dem vierten und 5. Lebensjahr und zwischen dem 10. und 12. Lebensjahr auf. In der Literatur wird der Altersgipfel zwischen dem zweiten und 5. Lebensjahr angegeben (GERLACH et al., 1967). Nach FORD (1952) beträgt das Durchschnittsal-

ter 13 Jahre. Craniopharyngiome sollen nach ZÜLCH und BORCK (1952) am häufigsten zwischen dem 15. und 20. Lebensjahr vorkommen. Im Kleinkindesalter werden sie selten beschrieben (LUYENDIJK, 1965). In unserem Krankengut war keine besondere Altersbindung festzustellen. Die Sarkome unserer Zusammenstellung entfallen etwa gleichmäßig auf die einzelnen Altersgruppen. Über altersabhängige Häufung liegen in der Literatur kaum Hinweise vor. Die histologisch nicht verifizierbaren Tumoren zeigen einen Gipfel der Häufigkeit vom 10. bis 11. Lebensjahr und um das 14. Lebensjahr.

In unserem Krankengut kamen im frühen Kindesalter Medulloblastome, Spongioblastome und Ependymome am häufigsten vor. Nach dem 10. Lebensjahr treten hauptsächlich Spongioblastome und histologisch nicht klassifizierbare Tumoren auf. Ein guter Teil der inoperablen Tumoren dürfte den Spongioblastomen zuzurechnen sein.

Abb. 7

Altersverteilung von 231 Fälle Hirntumoren bei Klinikaufnahme in den Jahren 1966-76



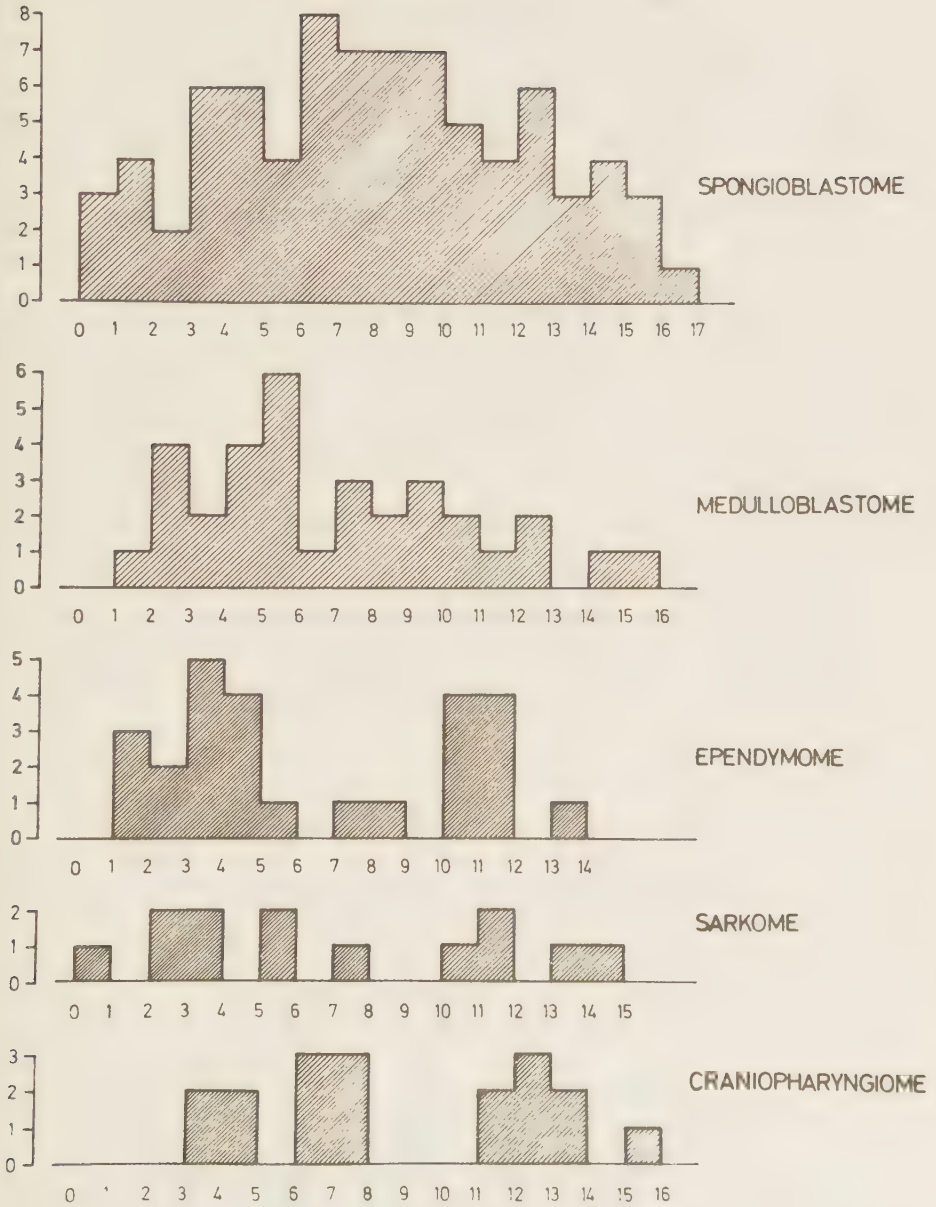


Abb. 8: Altersverteilung der häufigsten im Erlanger Krankengut vorkommenden kindlichen Tumoren.

Geschlechtsverteilung

In der Literatur wird meist ein Überwiegen der Hirntumoren bei Knaben angegeben. Nach einer Literaturzusammenstellung von BITTMANN (1968) überwiegen Knaben die Mädchen im Verhältnis 25:20. Bei WEICKMANN (1965) finden sich maligne Tumoren unter Knaben häufiger. Für Mißbildungstumoren wird ein Überwiegen der Knaben angegeben.

Im Erlanger Patientengut waren 131 Knaben von Hirntumoren betroffen und 100 Mädchen, somit liegt ein Verhältnis von 57 % zu 43 % vor. Bei den Spongioblastomen fanden wir ein Überwiegen der Knaben mit 61 % zu 39 %. Entsprechend der in der Literatur angegebenen Knabenwendigkeit maligner Tumoren fanden sich bei den Medulloblastomen unserer Patienten doppelt soviel Knaben wie Mädchen. Unter den Kindern mit Craniopharyngiomen waren die Knaben in einem Verhältnis von 2,5:1 in unserem Krankengut in der Überzahl. ZÜLCH (1949) berichtete ebenfalls über diese Relation. Bei den Ependymomen überwogen die Mädchen um 15,3 %. Von den 13 hier erfaßten Sarkomen entfielen 8 auf Mädchen. (Tab. 5)

Abb. 9

Geschlechtsverteilung der häufigsten Tumoren im Erlanger Krankengut



Geschlechtsverteilung

	Gesamtzahl	Knaben	%	Mädchen	%
Spongioblastome	231	131	56,7	100	43,2
Medulloblastome	79	48	61	31	39,0
Ependymome	26	11	42	15	58
Craniopharyngiome	18	13	72	5	27
Sarkome	13	5	38	8	62

Lokalisation der Hirntumoren

Für klinisches Erscheinungsbild, diagnostisches und letzten Endes operatives Vorgehen ist die Frage der Tumorlokalisation von entscheidender Bedeutung. STARR hat 1889 erstmals darauf hingewiesen, daß die Mehrzahl der kindlichen Hirntumoren infratentoriell lokalisiert sei, was von CRITCHLEY (1925), CUSHING (1935) und anderen bestätigt wurde. GROTE (1969) hatte 214 supratentorielle Tumoren (ohne Gefäßmißbildungen und Abszesse), 151 infratentorielle Tumoren gegenübergestellt. TÖNNIS und BORCK (1953) erfaßten 56,5 % supratentorielle Hirngeschwülste bei Kindern und Jugendlichen gegenüber 43,5 % infratentoriellen.

Die Aufstellung der von uns erfaßten Tumoren zeigt ein umgekehrtes Verhältnis von 137 (61 %) infratentoriellen zu 88 (39 %) supratentoriellen Tumoren. Hauptvertreter der infratentoriellen Blastome sind im Erlanger Krankengut Spongioblastome, Medulloblastome und Ependymome. Unter den supratentoriellen Tumoren stehen Craniopharyngiome und die inoperablen Tumoren der Mittellinie an erster Stelle. GERLACH et al. (1967) fanden Spongioblastome viermal häufiger infra- als supratentoriell. Die Medulloblastome sind als ortsspezifische Tumoren (GULOTTA, 1966) an eine infratentorielle Lokalisation gebunden. Für das Ependymom gilt nach BITTMANN (1968) ebenfalls eine häufigere infratentorielle Lokalisation. ZÜLCH (1949) sieht im vierten Ventrikel die häufigste Lokalisation. Die Sarkome unserer Sammlung liegen vorwiegend supratentoriell.

Tab. 6

Lokalisation der Hirntumoren

Gesamtzahl		supratentoriell	infratentoriell
	225	88	137
Histologisch nicht erfaßte Tumoren	35	14	21
Spongioblastome	79	16	63
Medulloblastome	34	1	33
Ependymome	24	8	16
Craniopharyngiome	18	18	--
Astrozytome (ausge- nommen Kleinhirn- astrozytom)		5	
Neurinome	2	1	
Plexuspapillome	3	3	
Oligodendrogliome	2	2	
Gangliozytome	2	2	
Gliome	1	1	
Sarkome	13	10	
Teratome	2	2	
Tumoren bei tuberöser Sklerose	2	2	

Lokalisation und Symptome

Die Lokalisation erlaubt gelegentlich Vermutungen über die Tumorart. Andererseits ergeben die Symptome oft einen Hinweis auf die Tumorlokalisation. Bei den supratentoriellen Tumoren spielen fokale Anfälle mit entsprechenden EEG-Veränderungen eine wichtige Rolle. Nach TÖNNIS und SCHIEFER (1957) treten vor allem bei den parietalen, weniger bei occipitalen Tumoren seitenbetonte Anfälle auf. Generalisierte Anfälle sind typisch für frontal und occipital gelegene Tumoren. Motorische Störungen fallen als Ungeschicklichkeit, Schwäche oder Lähmungen auf. Sensibilitätsstörungen werden von Kindern selten angegeben. Die häufigste Lokalisation der Großhirntumoren ist nach GROTE und RÖMER (1969) der Temporalappen, gefolgt von Frontal- und Parietalhirn, am seltensten der Occipitallappen. Neben fokalen Symptomen bestehen fast immer allgemeine Hirndrucksymptome wie Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille, kompressionsbedingte Abducens- und Facialisparesen. Jede Symptomatik kann durch Umgebungsödem der benachbarten Strukturen erweitert werden.

Die Tumoren der hinteren Schädelgrube und die ventrikelnah gelegenen Tumoren führen durch Behinderung der Liquorpassage frühzeitig zu allgemeinen Drucksymptomen. Die Kleinhirntumoren verursachen zudem eine spezielle Symptomatik mit Ataxie, Nystagmus, Sprachstörungen, Dysmetrie, Hypertonie und Abschwächung der Sehnenreflexe. Bei Tumoren, die vom 4. Ventrikel ausgehen oder ihn mit einbeziehen, kann es zu Hirnnervenlähmungen und zu Erbrechen durch direkte Reizung des Brechzentrums kommen. Da jeder 4. Tumor im Kindesalter Beziehung zum 4. Ventrikel hat, sind diese Frühsymptome von besonderer diagnostischer Bedeutung. Tumoren im kaudalen Hirnstamm führen zu Hirnnervenausfällen. Nervus abducens, Nervus facialis, Nervus trigeminus können direkt betroffen sein. Die Differentialdiagnose einer Enzephalitis ist bei diesen Tumoren

schwierig. Hypothalamisch gelegene Geschwülste weisen endokrine und vegetative Symptome auf wie Gewichtsänderungen, Wachstumsstörungen, Diabetes insipidus und Regulationsstörungen der Körpertemperatur. Supraselläre Raumforderungen , meist Craniopharyngiome führen zu Visuseinschränkung mit nasaler oder temporaler Hemianopsie.

Anamnestische Angaben

Führende anamnestische Angaben waren Kopfschmerzen, Nüchternerbrechen, Gleichgewichtsstörungen, gefolgt von Sehstörungen, psychischen Veränderungen und Krampfanfällen.

Die Hauptsymptome Kopfschmerzen und Erbrechen lassen beim Kind zunächst an häufiger vorkommende Erkrankungen denken. Alarmierende dramatische Ereignisse wie Krampfanfall oder Lähmung führen frühzeitig zu Arzt und Diagnose. Diskrete Störungen wie Zittern, schiefes Lächeln, Kopfschiefhaltung fallen in manchen Fällen erst bei Klinikaufnahme auf. Über die Häufigkeit einzelner Symptome informiert Tab. 7.

Die Kopfschmerzen werden als Druck in Stirn, Augen und Hinterkopf angegeben. Oft verschlimmern sich die Beschwerden bei Lageänderung z. B. beim Vornüberbeugen durch intracranielle Drucksteigerung. Das Erbrechen wird als Nüchternerbrechen geschildert. Gelegentlich ist es mit Leibschmerzen verbunden, was in zwei unserer Fälle zur Appendektomie Anlaß gegeben hat. Über ähnliche Beobachtungen berichten KOOS und SALAH (1972). Besonders im Säuglings- und Kleinkindesalter gehören Tumoren des ZNS und des Rückenmarks zur Differentialdiagnose der Bauchschmerzen. Schwindel und Gleichgewichtsstörungen kommen bei Medulloblastomen

Anamnestische Symptome von 208 Hirntumoren in Prozent ausgedrückt

Tab. 7

Zahl der Fälle	208	76	30	26	17	10	4	45
Spongioblast. Medulloblast. Ependymome Craniophar. Sarkome Astrozyt. Sonst. Tumoren								
Kopfschmerzen	70	79	66	56	76	80	75	66
Erbrechen	70	80	76	65	47	80	50	62
Gleichgewichts- störung	64	42	53	46	--	10	--	48
Sehstörung	34	34	20	15	41	30	75	48
Psyche, Antrieb	33	20	56	38	35	30	25	40
Schwindel	13	18	20	4	6	--	--	11
Zittern	7	12	3	--	--	--	--	13
Lähmungen	7,6	9	--	--	11	6	10	9
Kopfschief- haltung	11,5	6	26	11	6	10	--	13
Sprachstörung	5,7	4	6	4	--	--	--	12
Anfälle	14	14	3	23	17	--	50	13
Wachstums- störung	2	--	--	--	23,5	--	50	--
Gewichtsän- derung	3	2	--	--	--	--	--	9
Durst	2	--	--	--	17	10	--	--
Inappetenz	4,8	4	--	--	12	20	--	6

häufiger vor als bei anderen Tumoren. Sie werden als Taumeln, Torkeln, Gangstörung geschildert und können zu häufigen Stürzen führen. Ein Junge zog sich auf diese Weise fünfmal eine Fraktur zu, bevor sein Leiden erkannt wurde. Sehstörungen werden als Blinzeln, Zwinkern, Schielen, Doppeltsehen, Schlechtersehen angegeben. Beim Vorliegen einer Stauungspapille führen sie über den Weg zum Augenarzt zur Diagnose einer intracraniellen Raumforderung. Besonders häufig trat eine Sehverschlechterung bei den Craniopharyngiomen durch Hemianopsie oder Optikusatrophie auf. In diesen Fällen wurden Stauungspapillen häufig vermißt.

Psychische Auffälligkeiten werden von den Eltern als Spielunlust, Mattigkeit, Zurückziehen in sich selbst, Verlangsamung, Konzentrationsschwäche, Angstgefühl, Schermut, "Fremdeln" angegeben, selten als Ungezogenheit. Jedes dritte Elternpaar beklagte derartige Verhaltensänderungen, besonders häufig bei Kindern mit Medulloblastomen.

Ein Tremor fiel als Zittern, Ungeschicklichkeit beim Essen, Verschlechterung des Schriftbildes auf (7 - 8 % der Fälle). Lähmungen wurden relativ selten beobachtet. Die Angehörigen schilderten sie als Hinken beim Wandern, Gangstörung und Schwäche im Arm. Etwas häufiger beunruhigte eine Kopfschiefhaltung des Kindes die Eltern, gelegentlich mit Fehlhaltung der Wirbelsäule. Die Behandlung bestand in krankengymnastischen Übungen und therapeutischem Schwimmen. Ein Kind wurde einer Schiefhalsoperation unterzogen. Besonders trat die Kopfschiefhaltung wiederum bei Medulloblastom auf. Sprachstörungen machten sich in 5 bis 6 % der Fälle als undeutliches oder langsames Sprechen bemerkbar. In 14 % der Fälle gingen

anamnestisch Krampfanfälle voraus, besonders häufig bei Ependymomen, Craniopharyngiomen, Spongioblastomen in der Reihenfolge der Aufzählung. Wachstumsstillstand, Durstgefühl, Gewichtsänderungen wiesen auf ein Craniopharyngiom hin.

Die Symptomatik eines Hirntumors beruht meist auf einer bereits eingetretenen Hirndrucksteigerung. Gelegentlich sind fokale, lokalisationsbedingte Anzeichen eines Hirntumors zu erfassen. Einige Beispiele aus den anamnestischen Angaben sollen dies verdeutlichen:

1. Schielen, schiefer Hals, später Erbrechen und Gleichgewichtsstörungen.
(Kleinhirnsymptomatik bei Spongioblastom).
2. Kind wurde langsamer, dicker und ruhiger, später Kopfweg.
(Diencephale Störung bei Pons tumor).
3. Häufiger Schluckakt, häufiges Verschlucken, später Verziehen des Mundes beim Lächeln, Schielen.
(Multiple Hirnnervenausfälle bei Stammhirntumor).
4. "Augentränen", Nervosität, später Gleichgewichtsstörungen.
(Trigeminusreizung bei inoperablem Tumor der Mittellinie).
5. Morgendliches Erbrechen mit zurückgelegtem Kopf.
(Einklemmungssymptom bei Medulloblastom).
6. Kind mußte auffallend stark atmen, Behandlung wegen Kehlkopfkatarrh.
(Irritation des Atemzentrums bei Spongioblastom der Medulla oblongata).
7. Erbrechen, Schüttelfrost, Untertemperatur.
(Diencephale Störung bei Hirnstammtumor).

8. Kopfschmerzen, Erbrechen, verstärkter Kopfschmerz beim Bücken.

(Lageabhängige intracranielle Drucksteigerung bei Kleinhirnspongioblastom).

Die Reihe von mehr oder weniger richtungsweisenden Symptomen ließe sich fortsetzen.

Meist jedoch werden uncharakteristische, im Kindesalter vieldeutige Symptomkombinationen im Frühstadium der Erkrankung angegeben. Primär lassen sie nicht unbedingt an eine neurologische Erkrankung denken, z. B.

Spielunlust - Kopfschmerzen, Kopf- und Bauchschmerzen - Übelkeit, Schwäche - Gewichtsabnahme - Kopfschmerzen, Inappetenz - erst spät Gleichgewichtsstörungen, auffallend ruhiges, kontaktarmes Kind - Leibschmerzen.

Erstsymptome in der Anamnese von 200 Kindern

Als erstes Symptom treten Kopfschmerzen und Erbrechen am häufigsten auf, gefolgt von Gleichgewichtsgang- und Sehstörungen sowie Anfällen.

Tab. 7 a

<u>Symptome</u>	<u>Häufigkeit</u>
Erbrechen	61
Kopfschmerzen	60
Gleichgewichtsstörungen und Schwindel	46
Sehstörungen	26
Psychische Veränderungen und Müdigkeit	15
Anfälle	11
Zittern	9
Lähmungen	7
Kopfschiefhaltung	5
Sprachstörungen	3

Klinische Symptome

Über die Häufigkeit der einzelnen Symptome informiert Tab.8

Bei der Erstuntersuchung der Kinder mit Hirntumoren wurde in 57 % der Fälle eine cerebelläre Ataxie beobachtet. Entsprechend häufig kamen infratentorielle Tumoren vor (60 % der Fälle). Auf Grund ihrer bevorzugten Lage in Kleinhirnwurm und -hemisphäre stehen die Medulloblastome in Führung, gefolgt von Spongioblastomen und Ependymomen. Rumpf- und Standataxie sind bei Befall des Kleinhirns, Gangataxie mit Seitenabweichungen bei Befall der Kleinhirnhemisphäre häufiger zu beobachten.

Das zweithäufigste Symptom war eine Stauungspapille (57 %). BITTMANN (1968) stellte in 63 % bis 81 % der Fälle eine Stauungspapille fest. Bei Kindern jenseits des Säuglingsalters weist sie so gut wie ausschließlich auf einen erhöhten Schädelinnendruck hin. Differentialdiagnostisch müssen andere Ursachen beispielsweise das häufig im Kindesalter vorkommende subdurale Hämatom oder Hygrom sowie posttraumatische Hirnblutung oder Hirnödem ausgeschlossen werden. Die Differenzierung kann mitunter schwierig sein und die Diagnostik verzögern. Bei einigen unserer Patienten wurde in der Folge eines Sturzes zunächst an nur ein Schädeltrauma gedacht. Kombinationen von Hirntumoren und Schädeltraumen sind keine Seltenheit. Ataxie, Aufmerksamkeitsstörungen und Sehstörungen führen häufig zu Stürzen. Eine frühzeitige Passagebehinderung des Liquors läßt bei Patienten mit Kleinhirntumoren häufiger eine Stauungspapille beobachten. Relativ selten wird die Stauungspapille bei Craniopharyngiomen gesehen.

Tab. 8

Klinische Symptome von 208 Hirntumoren ausgedrückt in Prozent

Spongioblast. Medulloblast. Ependymome Craniophar. Sarkome Astrozyt. Sonst. Tumoren

Zahl der Fälle	208	76	30	26	17	10	4	45
Cerebelläre Ataxie	57	69	73	53	32	20	50	51
Stauungspapille	54	64	53	65	23	10	--	49
Augennervenlähmung	31	35	6	27	17	10	--	44
Psychische Veränderung	25	27	26	30	12	20	25	18
Reflexänderung	23	25	26	23	--	30	50	22
Nystagmus	20	22	26	15	12	10	25	18
Hirnnervenlähmung (außer Augen)	26	23	23	7	11	40	50	42
Paresen	16	20	6	11	--	--	25	29
Meningismus	13	15	13	19	--	30	--	9
Kopfschiefhaltung	9	6	26	7	--	10	--	6
Muskeltonusänderung	8	6	3	15	--	10	--	11
Optikusatrophie	7	4	--	--	53	--	--	--
Minderwuchs	2	--	--	--	23	--	--	--
Andere endokrine Störungen	2,4	1	--	--	12	--	--	4

Augenmuskellähmungen stehen an dritter Stelle. Paresen des Nervus abducens und Nervus oculomotorius entstehen häufiger durch Kompression des Tumors und des Ödems als durch unmittelbare Schädigung der motorischen Kerne. Raumfordernde Prozesse im Bereich der Vierhügelplatte können zu direkter Schädigung der Hirnnervkerne führen.

Psychische Veränderungen und Vigilanzstörungen kommen bei einem Viertel aller Tumoren vor. In der Regel treten sie dann auf, wenn es infolge der Drucksteigerung zu einer Mangel durchblutung, besonders des Großhirns gekommen ist. Psycho-pathologische Syndrome werden bei umschriebenen Prozessen im Stirnhirn, Orbital- und Schläfenlappen und im Thalamusbereich beschrieben (PERRET, 1973). Ob es sich um eine Fernwirkung oder ein Lokalsymptom handelt, kann jedoch nicht sicher unterschieden werden (BODECHTEL, 1974).

Abweichungen vom normalen Reflexstatus fielen in 23 % auf. In einem Drittel dieser Fälle war gleichzeitig eine spastische Tonussteigerung oder Hypotonie zu beobachten. Seitendifferenzen wurden bei spastischen Paresen gesehen.

Ein Nystagmus wurde vorwiegend bei den Medulloblastomen, danach bei den Spongioblastomen registriert. Er weist auf eine Affektion des Kleinhirns oder eine direkte Vestibularisschädigung bei Brückenwinkelprozessen und Hirnstammtumoren hin.

Zu Hirnnervenausfällen kommt es bei Prozessen des caudalen Hirnstammes. Meist wurden Paresen mehrerer Hirnnerven bei der Klinikaufnahme registriert. In der Reihenfolge der Häufigkeit waren betroffen:

Nervus facialis, mit oder ohne Nervus abducens, Nervus trigeminus, Nervus vagus und Nervus glossopharyngikus. In unserem Krankengut waren Hirnnervenausfälle besonders bei den infiltrierend wachsenden Sarkomen (40 %) und den histologisch nicht klassifizierbaren Tumoren (42 %) zu finden. Bei den Medulloblastomen und den Spongioblastomen hatten 23 % der Kinder Hirnnervenschwächen.

Zentrale Paresen kommen bei Großhirntumoren vor. Subcortical gelegene Tumoren verursachen durch Druck auf die Pyramidenbahn bzw. auf die Hirnschenkel die gleiche Symptomatik. In unserer Aufstellung wurden Schwächen besonders häufig bei Spongioblastomen und Astrozytomen gesehen.

Meningismus tritt bei den Prozessen der Mittellinie mit Verlegung des Aquädukts auf. Wir fanden einen Opisthotonus besonders oft bei den Ependymomen und Sarkomen.

Kopfschiefhaltung kann als Ausgleich einer Augenmuskelparese oder bei Tumoren einer Kleinhirnhemisphäre und des Kleinhirnbrückenwinkels vorkommen. Ursächlich wird eine Irritation des Nervus accessorius angesehen. Die Kinder halten den Kopf entgegen der Richtung des betroffenen Augenmuskels, bei Kleinhirnbefall in Richtung der betroffenen Hemisphäre. Die Kopfschiefhaltung wurde besonders bei den Medulloblastomen beobachtet.

Neben endokrinen Störungen sind Optikusatrophie und Gesichtsfeldausfälle kennzeichnend für die Craniopharyngiome. Bei Verlegung der Foramina Monroi kommt es zusätzlich zu einem Hydrocephalus internus. Zweimal wurde der Nervus optikus durch ein Spongioblastom komprimiert.

Schädelschwellung läßt sich als spätes Symptom bei ausgeprägter Drucksteigerung nachweisen.

Anamnesendauer

Nach ROSSI und VASELLA (1976) fand sich in einer Studie über 76 Kinder mit Hirntumoren keine eindeutige Beziehung zwischen Intervalldauer, Alter der Kinder und histologischem Malignitätsgrad. Bei der Durchsicht unserer Krankenunterlagen führen in einigen Fällen, gleich welcher Tumorart, dramatische Ereignisse wie Traumata nach Hin- und Herstürzen, akute Lähmungen oder Krampfanfälle binnen Stunden zum Arzt. Manche Tumoren rufen entweder durch rasches Wachstum oder auf Grund ihrer Lokalisation schon frühzeitig Symptome hervor, beispielsweise konnte bei Sarkomen und Ependymomen binnen der ersten 4 Wochen seit Symptombeginn die Diagnose gestellt werden. Für die Spongioblastome läßt sich keine Regel aufstellen, die längste Anamnese bis zum Aufsuchen des Arztes beträgt 1 Jahr. Bei den Craniopharyngiomen liegt oft schon jahrelang ein vermindertes Längenwachstum vor. Bei einem Kind wurde seit etwa 1 Jahr bestehendes Durstgefühl angegeben. Sehstörungen, Kopfschmerzen und andere Hirndrucksymptome weisen nach Jahren schließlich den Weg zum Arzt.

Tab. 9

Zeit 1. Symptom - Arztbesuch		Zeit 1. Symptom- Behandlung	
Sarkome	1 Tag bis 4 Wochen	1 Woche bis 7 Wochen	
Ependymome	Stunden bis 4 Wochen	2 Monate bis 9 Monaten - 11/2 Jahre	
Medullo- blastome	Stunden bis 4 Monate	1 Woche bis 1 Jahr	
Spongio- blastome	Stunden bis 1 Jahr	1 Woche bis 6 Jahre	
Sonstige Tumoren	sofort bis 1 Jahr	1 Woche bis 9 1/2 Jahre	
Craniopharyngiome	Stunden bis 8 Jahre	5 Wochen bis 8 Jahre, (1 Jahr, 2 Jahre, 2 Jahre, 2 Jahre 1 Jahr).	

Beispiele für die Schwierigkeiten
der Diagnosestellung
von Hirntumoren

Laut BODECHTEL (1974) ist der 1. Schritt zur Diagnosestellung: Überhaupt an einen Hirntumor zu denken. Die sich allmählich entwickelnde Symptomatik erschwert die Diagnosestellung. Anhand einiger Anamnesen sollen die Schwierigkeiten der Erfassung eines Hirntumors aufgezeigt werden.

Fall 1. R. B., 9 Jahre, 5 Monate. Spongioblastom
Operation 1967.

Krankheitsbeginn Juni 1967 mit Erbrechen und Bauchschmerzen. Nach Appendektomie keine Besserung. Im weiteren Verlauf Kopf- und Wadenschmerzen. Erneute Klinikaufnahme, Überweisung an eine Kinderklinik, Überweisung an die Neurochirurgische Klinik, Operation. Anamnesendauer 3 Monate.

Fall 2. N. P., 10 Jahre, 10 Monate, Ponstumor, 1975.
Seit Januar 1975 blaß, unruhig. Im weiteren Verlauf häufiges Verschlucken, Schielen, Verziehen des Mundes beim Lächeln. März 1975 normaler Augenbefund. Vorstellung bei einer Nervenärztin, Verordnung von Vitamin-B-Injektionen. Vom Hausarzt Überweisung an eine Kinderklinik, von dort Verlegung an eine Neurochirurgische Klinik. Normaler Ausfall einer Angiographie und einer Luftfüllung. Im weiteren Verlauf Aufnahme an der Kinderklinik wegen Schwäche, Apathie, Harninkontinenz. Operative Probefreilegung an der Neurochirurg. Univ. Klinik. Dauer der Vorgeschichte 7 Monate.

Fall 3. J. S., 9 Jahre, Spongioblastom, Operation 1972. Seit 1969 Schiefhaltung des Kopfes, Hinfallen beim Laufen. Vorstellung beim Hausarzt, Kinderarzt, Orthopäden. Schiefhalsoperation 1970, ohne Erfolg. Seit 1971 Kopfschmerzen, Doppelbilder. Brillenverordnung. 1972 erneute Vorstellung beim Orthopäden, tägliche Schwimmübungen. Wegen anfallsartiger Kopfschmerzen 1972 Vorstellung bei Neurologen, Migränebehandlung. Vorstellung beim Hals-Nasen-Ohren-Arzt. Aufnahme in einer auswärtigen Kinderklinik, Überweisung an eine Nervenklinik, Überweisung an die Neurochirurg. Klinik der Universität Erlangen, Operation. Anamnesendauer 3 Jahre.

4. Fall. S. G., 11 Jahre, 11 Monate. Spongioblastom, Operation 1974. Wegen Kopfschmerzen, Hervortreten der Augen, Gleichgewichtsstörungen, Erbrechen, Gefühllosigkeit einer Gesichtshälfte Vorstellung beim Hausarzt, Neurologen, Röntgenarzt, Hals-Nasen-Ohren-Arzt, Augenarzt. Einweisung in eine Kinderklinik, Überweisung zum Neurochirurgen, Operation. Anamnesendauer 5 Wochen.

5. Fall. J. L., 12 Jahre, 8 Monate. Spongioblastom, Operation 1968. Erstsymptome Kopfschmerzen, Erbrechen. 1965 stationäre Durchuntersuchung in der Kinderklinik-ohne Hinweis auf intracranielle Raumforderung. Wegen erneuter Beschwerden Vorstellung beim Hausarzt, Internisten, Nervenarzt, Augenarzt. 1966 stationäre Untersuchung an einer Nervenklinik. Kein Hinweis auf Raumforderung. Besserung auf symptomatische Behandlung. 1968 Aufnahme in einer auswärtigen Kinderklinik, Überweisung an die Neurochirurgie, Operation. Anamnesendauer 3 1/2 Jahre.

6. Fall. M. H., drei Jahre, zwei Monate. Ependymom, Operation 1972.

Das Kind sei immer ungeschickt gelaufen, oft hingefallen. Krampfanfall 6 Monate vor der Klinikaufnahme. Nach einem Sturz Nachziehen des linken Beines. Unsicherer, taumelnder Gang. Drei Monate vor Klinikaufnahme Kopfschmerzen, Erbrechen. Wegen Müdigkeit, Laufschwierigkeiten, Unwohlsein und Kopfweg wurde zunächst der Hausarzt aufgesucht, zweimal wurde eine Orthopädische Klinik konsultiert. Überweisung durch den Hausarzt an die Kinderklinik, von dort aus Überweisung an die Neurochirurgische Klinik, Operation. Anamnesendauer mindestens 6 Monate.

7. Fall. M. T., 6 Jahre, Craniopharyngiom, Operation 1975.

Ende 1972 Kopfschmerzen, Behandlung wegen Nasennebenhöhlenentzündung, daraufhin Besserung. In der Folgezeit wechselnde Kopfschmerzen. Sommer 1975 rapide Sehverschlechterung, Erbrechen. Untersuchung bei Hausarzt, Kinderarzt, Augenarzt, Nervenarzt. Stationäre Aufnahme in der Kinderklinik, Überweisung an die Neurochirurgische Klinik. Operation. Anamnesendauer drei Jahre.

Wege zu Diagnose und Behandlung

Eine Befragung (strukturiertes Interview) ergab folgende Stationen auf dem diagnostischen Weg. Von 94 Kindern mit Hirntumoren wurden 78 zuerst dem Hausarzt vorgestellt, 10 zuerst dem Kinderarzt, 5 dem Augenarzt und ein Kind primär dem Nervenarzt. Wir ermittelten, wie oft eine ambulante und stationäre Untersuchung erfolgte. Ein Kind wurde meist mehreren Ärzten vorgestellt, im Extremfall 8 Ärzten verschiedener Fachrichtungen und verschiedenen Hausärzten.

Aufgesucht wurden: (Tab. 10)

<u>Fachrichtungen</u>	<u>Anzahl der Konsultationen</u>
Hausarzt (Arzt f. Allgemeinmedizin)	82-mal
Kinderarzt	47- "
Nervenarzt	37- "
Augenarzt	30- "
Orthopäde	9- "
Hals-Nasen-Ohren-Arzt	6- "
Heilpraktiker	2- "
Röntgenarzt	2- "
Notarzt	1- "
Kinderklinik	71- "
Nervenklinik	7- "
Allgemeinkrankenhaus	5- "
Augenklinik	3- "
Chirurgische Klinik	2- "

Drei typische Kombinationen:

1. Hausarzt Kinderarzt
2. Hausarzt Augenarzt Kinderklinik Neurochirurg. Klinik
3. Augenarzt Nervenarzt

Der Neurochirurg stand an folgender Stelle der behandelnden Ärzte und Kliniken:

Tab. 11

1. Stelle	keinmal	-
2. Stelle	4- "	4,2 %
3. Stelle	29- "	30,8 %
4. Stelle	38- "	40,4 %
5. Stelle	14- "	94,8 %
6. Stelle	3- "	3,1 %
7. Stelle	5- "	5,3 %
8. Stelle	2- "	4,2 %

Aus der Vielzahl der aufgesuchten Institutionen und Ärzte geht die Schwierigkeit der Diagnosestellung hervor. Am häufigsten wurde der Hausarzt aufgesucht. Ihm fällt die entscheidende Rolle auf dem Weg zur richtigen Diagnosestellung zu, gefolgt von Kinderarzt, Nerven- und Augenarzt. Besteht bereits eine Stauungspapille, weist der Augenarzt den Weg zum Neurochirurgen. Mit dem Gang zum Nervenarzt oder zum Kinderarzt wird meist der Weg zur Diagnosestellung eingeschlagen. Da bei 54 % unserer Kinder bei der Klinikeinweisung eine Stauungspapille bestand, bei BITTMANN sogar in 63 % bis 81 % der Fälle, könnte bei jedem zweiten Kind die Vorgeschichte durch die Augenhintergrundspiegelung abgeklärt werden.

Diagnostik der Hirntumoren

Wichtige Hilfsmethoden zur Erfassung eines Hirntumors sind in der Vorfelddiagnostik nach wie vor EEG, Echo und Röntgenaufnahme des Schädels. Der eigentliche Tumornachweis wird nur selten gestellt werden können. Seit 1969 wurden die diagnostischen Maßnahmen durch die Hirnszintigraphie, seit 1975 durch die Computertomographie bereichert. Belastendere Eingriffe stellen Pneumencephalogramm, positive Ventrikulographie und Angiographie dar, wobei die Pneumencephalographie nur noch ausnahmsweise durchgeführt wird. Angiographie und positive Ventrikulographie wurden ausschließlich von der Neurochirurgischen Klinik durchgeführt. Nach GERLACH 1967 und WEBER-DILLING (1968) gibt das EEG in 80 % der Fälle Hinweise auf eine intracranielle Raumforderung. Bei infratentoriellen Prozessen treten Veränderungen weniger häufig auf als bei supratentoriell gelegenen. Liegen infratentorielle Prozesse vor, so sind Veränderungen dann am häufigsten, wenn die Tumoren rasch wachsen und ventrikelnah gelegen sind (OLTMANN, 1968). DUMERMUTH (1965) fand bei Säuglingen mit Hirntumoren einen größeren Anteil normaler EEG-Befunde (50 %) als im späteren Kindesalter (14 bis 17 %). Normale EEG-Befunde schließen einen Hirntumor nicht aus. In unserer Aufstellung waren 80 % der EEG-Befunde bei infratentoriellen Tumoren auffällig. Zumeist lagen Allgemeinveränderungen vor. Bei 21 % der EEG-Kurven wurden Herdbefunde meist im temporooccipitalen Bereich gefunden, die einer unspezifischen Tumorerfnwirkung entsprachen. 85 % der supratentoriellen Tumoren zeigten EEG-Veränderungen, davon 34 % Herdbefunde, 68 % Allgemeinstörungen. Das EEG gibt somit keinen sicheren Hinweis auf eine intracranielle Raumforderung. Lediglich hypersynchrone Potentiale und kli-

nisch nachweisbare Krampfanfälle sind ein hilfreicher Hinweis auf die Tumorlokalisation in den Großhirnhemisphären oder im Bereich des hinteren dritten Ventrikels (NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972).

Mit Hilfe der Echoenzephalographie können bei etwa 90 % der Fälle von Hirntumoren positive Befunde erhoben werden (NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972). Unter den infratentoriellen Tumoren wurden 93 % pathologische Echo-Befunde gefunden, während unter den supratentoriellen Geschwülsten nur 73 % zu einem pathologischen Befund führten. 89 % der infratentoriellen und 63 % der supratentoriellen Tumoren zeigten eine Erweiterung des dritten Ventrikels, in einzelnen Fällen sogar bis 24 mm. Auf einen Tumor hinweisende pathologische Reflexionen wurden nur selten gefunden.

HERTZ und ROSENDAHL (1956), KEITH et al. (1949) fanden in 70 bis 80 % der Fälle pathologische Befunde. In unserer Zusammenstellung ließ die seitliche Schädelaufnahme unter 84 % infratentorieller Tumoren einen pathologischen Befund erkennen. Im Vordergrund stand die Nahtdehiszenz. Bei 66 % der supratentoriellen Geschwülste imponierte eine Destruktion der Sella mit und ohne periselläre Verkalkungen. Fünfzehn von 18 Craniopharyngiomen zeigten derartige Sellaveränderungen.

Die Pneumencephalographie wird noch heute besonders zur Darstellung suprasellärer Prozesse eingesetzt. Insgesamt liegen uns 32 Pneumencephalographiebefunde vor. 90 bis 96 % der Befunde fielen pathologisch aus. Bei den infratentoriellen Tumoren war die Tumorkontur in 56 % der Fälle nachzuweisen. Unter den supratentoriellen Tumoren stand die Ventrikelerweiterung im Vordergrund.

Die positive Ventrikulographie mit Pantopague oder Dimer x erbringt bei Prozessen der hinteren Schädelgrube oder am Boden des dritten Ventrikels besonders gut Ergebnisse (NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972). Unter den supratentoriell gelegenen Prozessen verursachten 82 % einen pathologischen Befund, davon war in der Hälfte der Fälle eine Tumorkontur nachzuweisen. Eine noch größere Treffsicherheit ergab sich in der Gruppe der infratentoriellen Tumoren, nämlich 99 % pathologischer Befunde! Mehr als die Hälfte der betroffenen Kinder zeigte eine Tumorkontur. Als weitere Veränderungen wurden Abknickungen und Verlagerung des Aquäducts dargestellt.

Angiographie

Die Angiographie bringt die besten Ergebnisse bei Hemisphärentumoren, weniger gute bei infratentoriell gelegenen Geschwülsten. Zur Darstellung von Tumoren der Mittellinie ist die Angiographie wenig geeignet. Die Karotisangiographie wird bei Verdacht auf supratentorielle Prozesse, die Vertebralisangiographie bei Verdacht auf infratentorielle Prozesse eingesetzt. Von 41 Angiographien bei infratentoriellen Tumoren fand sich in 32 Fällen ein pathologischer Befund. Tumorkontur und Gefäßverlagerung waren gleich häufig nachzuweisen. Es lagen somit in 78 % der Fälle positive Ergebnisse vor. Achtunddreißig Angiographien supratentorieller Tumoren zeigten eine Trefferquote von 84,2 % (32 pathologische Befunde). Meist lag eine Gefäßverlagerung vor. Die gezielt bei Tumorverdacht eingesetzte Angiographie weist in unserem Patienten-gut somit eine Treffsicherheit von 75,9 % auf.

Hirnszintigraphie

Seit 1969 wird an der Universität Erlangen die Hirnszintigraphie mit ^{99m}Tc Technetium als Pertechnat zur Diagnostik von Hirntumoren im Kindesalter eingesetzt. Eine radioaktive Substanz, die sich selektiv in Hirntumoren anreichert, gibt es bisher nicht. Da bei Kindern pathologische Gefäßprozesse sehr selten sind, kann eine Aktivitätsanreicherung des Nuclids im Kindesalter meist auf einen Hirntumor schließen lassen. Differentialdiagnostisch kommen Gefäßmißbildungen in Frage. Allerdings lassen sich die im Kindesalter häufiger vorkommenden infratentoriellen Tumoren auf Grund der Aktivitätsraffung durch die Sinus transversi, den Sinus rectus und die Occipitalmuskulatur an der Hirnbasis schlechter darstellen als supratentorielle Prozesse. Nach EMRICH (1968) liegt die Nachweishäufigkeit bei Erwachsenen mit supratentoriellen Prozessen zwischen 66,7 % und 91 %, mit infratentoriellen Prozessen bei 39 %. Nach GERLACH et al. (1967) wird eine Treffsicherheit der Isotopenmethode mit 65 % bis 88 % angegeben. Ein negatives Szintigramm hat in der Verlaufskontrolle z. B. nach Operation und Bestrahlung eine diagnostische Bedeutung. Ist ein vorher positiver Befund nicht mehr nachzuweisen, so spricht dies gegen einen Hirntumor. Tumoren zeigen ein Weiterbestehen oder Zunehmen der pathologischen Aktivitätsanreicherung (EMRICH, 1968). In unserer Aufstellung liegen in 65 Fällen Hirnszintigramme mit ^{99m}Tc Pertechnat vor. Ein positiver Befund in Übereinstimmung mit dem Operationsbefund, mit der Angiographie, Ventrikulographie oder Pneumencephalographie ergab sich bei 45 Patienten, somit in 69 % der Fälle. Ein fraglicher, nicht eindeutiger Befund lag bei 11 der Tumorkinder vor. Ein negativer Befund wurde bei 9 Kindern (14 %) erhoben. Negative und fragliche Befunde ent-

fielen auf Prozesse folgender Lokalisation:

Mittlere Schädelgrube	3
Mittelhirn	2
Halsmark	1
4. Ventrikel	3
Zwischenhirn	1
3. Ventrikel	1
Pons	3
Stammhirn	4
Hintere Schädelgrube	1
Sella	1

Die Treffsicherheit des Hirnszintigramms liegt nach unseren Befunden bei 69 %. In 16,9 % der Fälle veranlaßte ein fraglicher Befund eine weitere Diagnostik.

Computertomometrie

Seit 1975 wird an der Neurochirurgischen Universitäts-Klinik Erlangen die Computertomometrie mit dem von Siemens entwickelten Siretom durchgeführt. Durch zentimeterweise Messung der Gewebsdichte aus verschiedenen Winkeln läßt sich eine genaue Unterscheidung zwischen Strukturen verschiedener Dichte treffen. Liquorraum, Hirnödem, normales Hirngewebe, Blutkoagel, feine Verkalkungen, Zysten, Fettgewebe und Tumorgewebe lassen sich durch diese Untersuchungsmethode differenzieren, die den Patienten kaum belastet. Falsch negative Befunde sind selten. Die Strahlenbelastung des elektronischen Röntgenschnittverfahrens ist gering, sie liegt unter der einer Röntgenaufnahme des Schädels in zwei Ebenen (HACKER, 1976). Die Untersuchungsdauer von 20 bis 30 Minuten ist größeren Kindern zumutbar, kleinere Kinder und Säuglinge bedürfen einer Sedierung, seltener einer Narkose. In unsere Untersuchungen gingen seit 1975 36 To-

mographiebefunde ein. Lediglich bei zwei Kindern war der Befund falsch negativ. Der Prozess lag bei diesen Kindern in Pons, bzw. in Pons und Medulla oblongata. Die Trefferquote liegt in dieser noch geringen Zahl bei 94,4 %. Die Computertomographie hat sich somit als schonende und treffsichere Methode in der Diagnostik von Hirntumoren bewährt.

Liquorbefunde

Einen tumorspezifischen Liquorbefund gibt es nicht, es sei denn, man kann Tumorzellen nachweisen. Voraussetzung für einen hohen Prozentsatz von Tumorzellen im Liquor ist ein direkter Einbruch des Tumors in den Liquorraum und eine Metastasierung auf dem Liquorweg (SPECHT, 1968). Entsprechend gelingt er bei Medulloblastomen am ehesten, außerdem noch bei Plexuspapillomen und bei epiphytisch wachsenden Ependymomen. Die Unterscheidung pathologischer Zellen von den Elementen einer Reizpleozytose gelingt nur dem Kundigen. Eine reaktive Zellerhöhung kommt in geringen Grenzen vor. Bei einer Tumorableitung können Erythrozyten im Liquor nachgewiesen werden. Generell besitzt die Eiweißhöhung im Liquor einen größeren diagnostischen Wert. Liquor mit auffallend hohem Eiweißgehalt sollte bei normaler oder nur mäßig erhöhter Zellzahl an einen Hirntumor denken lassen. Bei plötzlicher Druckentlastung besteht Einklemmungsgefahr für die Kleinhirntonsillen. Schon bei Verdacht auf eine intracranielle Drucksteigerung darf weder lumbal noch suboccipital Liquor entnommen werden. Es liegen uns nur 18 Liquorbefunde von Kindern ohne nachweisbare Drucksteigerung vor:

Im Falle eines Plexuspapilloms konnten Tumorzellen nachgewiesen werden. In 11 der 18 Liquorbefunde war der Eiweißgehalt erhöht. Eine Zellerhöhung lag zweimal vor, ein Normalbefund wurde nur zweimal erhoben.

Diagnostik supra- und infratentorieller Tumoren

128 infratentorielle Tumoren

88 EEG

normal	20
Allgemeinveränderungen	46
Hirdbefund	17

118 Echo

normal	8
erweiterter 3. Ventrikel	106
MV	6
Seitenv.-Erweiterung	10
Tumorreflexion	--

110 Röntgen

normal	18
Nahterweiterung	61
Sellaveränderung	16

22 Pneumencephalogramm

normal	1
Ventrikelerweiterung	13
Tumorkontur	6
Aquäduktverlagerung	5
Stopp	1
keine Darstellung	-
Ventrikelverlagerung	6

Positive Ventrikulographie

Tumorkontur	51
Ventrikelerweiterung	35
Aquäduktverlagerung	32
Passagehindernis	16
Stopp	1
Ventrikelverlagerung	1
normal	1

41 Angiographien

normal	13
Gefäßverlagerung	28
Tumor	29
Hydrocephalus	1

79 supratentorielle Tumoren

41 EEG

	6
	24
	12

33 Echo

	9
	21
	17
	--
	3

45 Röntgen

	11
	12
	20
Reese pos. gioblastome) N. opt.	2 (3 Spc

10 Pneumencephalogramm

	1
	4
	4
	1

16 Ventrikulographie

	8
	2
	-
	2
	1
	1
	3

38 Angiographien

	5
	22
	13
	4
unklar	1

Übersicht über die durchgeführten
diagnostischen Methoden

Tab. 13

	Gesamtzahl	path. Bef.	suprat. path.Bef.	infra.path.Bef.		
EEG	129	79,8 %	41	85 %	88	77 %
Echo	151	88,7 %	33	73 %	118	93 %
Röntgen	155	81,0 %	45	66 %	110	83,6 %
Pneumencephalo- graphie	32	93,7 %	10	90 %	22	95 %
pos. Ventrikulo- graphie	106	96,0 %	16	82 %	90	99 %
Angiographie	79	75,9 %	38	84 %	90	99 %

Von 65 Szintigrammen waren 69 % pathologisch.

Von 36 Tomogrammen waren 94 % pathologisch.

Echo und EEG lassen die Lokalisation eines Tumors nur in seltenen Fällen zu. Ein Herdbefund im EEG in Verbindung mit einer Mittelechoverschiebung kann bereits eine Seitenlokalisation des Tumors aufzeigen. Meist stellen sich jedoch Allgemeinveränderungen im EEG bzw. eine Erweiterung des Ventrikelsystems, insbesondere des dritten Ventrikels dar. Die Bedeutung der beiden Untersuchungsmethoden beruht vor allem in der Bestätigung eines Tumorverdachtes. Sie helfen durch den Nachweis seitendifferenter Befunde den Tumor zu lokalisieren. In etwa 20 % der Fälle ergibt sich bei beiden Untersuchungen kein auffallender Befund. Bei den supratentoriellen Tumoren gilt dies für das Echo, bei den infratentoriellen für das EEG. Die Röntgenaufnahme des Schädels läßt nur in Ausnahmefällen bei verkalkten Tumoren wie Craniopharyngiomen und gelegentlich Dermoiden oder Oligodendrogliomen eine Tumorlokalisation zu. Hirndurckbedingte Veränderungen stehen bei den infratentoriellen häufiger im Vordergrund als bei den supratentoriellen Tumoren. Insgesamt waren bei den Tumorkindern 20 % aller Aufnahmen unauffällig. Die belastenden

Untersuchungen wie Pneumencephalogramm, positive Ventrikulographie und Angiographie wurden gezielt eingesetzt, die Angiographie nur bei einem lokalen Befund. Die verdächtigen oder für einen Tumor beweisenden Befunde waren entsprechend ergiebig. Die Trefferquote lag für die positive Ventrikulographie bei den infratentoriellen Tumoren höher, für die Angiographie bei den supratentoriellen Tumoren. Dementsprechend wurden die Untersuchungsmethoden zahlenmäßig verschieden bei infra- und supratentoriell vermuteten Prozessen eingesetzt. Die Pneumencephalographie zeigte für beide Lokalisationen in unserer Untersuchung fast gleich gute Ergebnisse. Im Vergleich zu den in Narkose durchgeführten, den Patienten belastenden Untersuchungen bringt die Szintigraphie des Gehirns weniger häufig einen sicher pathologischen Befund. Vor Einsatz belastender Untersuchungen wird sie auch weiterhin in der Synopsis der Voruntersuchungen bei Verdacht auf intracranielle Raumforderung eine wichtige Rolle spielen. Die relativ kurze Erfahrungszeit in der Diagnostik von Hirntumoren mit der Computertomometrie zeigt eine hohe Trefferquote bei minimaler Belastung für den Patienten.

Behandlung der Hirntumoren im Kindesalter

Das Schicksal der Kinder mit Hirntumoren ist von Geschwulstart und -lokalisation abhängig. Die Behandlung erfordert die enge Zusammenarbeit von Neurochirurgen, Pädiatern und Strahlentherapeuten. Manche Kinder können durch eine Totaloperation geheilt werden, wie bei Spongioblastomen des Kleinhirns, Neurinomen und Fehlbildungstumoren. Aber auch nach Totaloperation histologisch gutartiger Tumoren können Schäden bestehen bleiben, wie Lähmungen, Sehstörungen, psychische Veränderungen oder Intelligenzdefekte. In einigen Fällen wird eine lebenslange antikonvulsive Therapie oder eine Hormonsubstitution erforderlich. Ist der Tumor durch seine Lokalisation in der Nachbarschaft lebenswichtiger Zentren einer Totaloperation nicht zugänglich, bleiben subtotale Operation, Bestrahlung, zytostatische Behandlung und Liquordrainage als therapeutische Möglichkeiten. Nach Einsetzen eines ventrikulo-atrialen oder ventrikulo-zysternalen Ventils konnten Kinder bei gebessertem oder gutem Befinden noch Jahre überleben. Voraussetzung war ein langsames Tumorstadium. Bei den bösartigen Tumoren wie Medulloblastomen, Sarkomen und Glioblastomen wird neben der Operation grundsätzlich eine Bestrahlungsbehandlung durchgeführt. BOUCHARD (1973) fordert als Voraussetzung lediglich die Nadelbiopsie zur Sicherung der histologischen Diagnose. Besteht die Möglichkeit von Abtropfmetastasen wie bei den Medulloblastomen, ist eine zusätzliche Bestrahlung des Rückenmarkkanals notwendig. Bei Großhirnastrozytomen mit Anzeichen der malignen Entartung, Ependymomen und Oligodendrogliomen ist eine Bestrahlung indiziert (SCHULTE, 1976). Bei allen subtotal entfernten Tumoren wird von BOUCHARD (1973) eine Radiatio empfohlen, ebenso bei allen inoperablen Tumoren der Mittellinie. SCHULTE (1976)

berichtet über gute Erfahrungen in der Behandlung von Craniopharyngiomen durch die Instillation von radioaktivem Gold oder kolloidalem Yttrium 90. Anschließend sollte eine Nachbestrahlung mit Kobalt 60 durchgeführt werden.

Die Mehrzahl der primär intracraniellen Malignome ist bis zu einem gewissen Grad strahlenempfindlich (DOLD und SACK, 1976). Medulloblastome gehören zu den strahlenempfindlichsten Tumoren überhaupt, Meningiome und ausgereifte Astrozytome sind weitgehend resistent. Die Toleranzdosis beträgt 5000 rd in 6 Wochen. Unsere Kinder mit Hirntumoren erhielten meist 4 500 rd. Nebenwirkungen werden selten beschrieben. ZÜLCH (1971) gibt eine Frühreaktion in Form einer Enzephalitis an. Als Frühschäden wurden Gefäß- und Gliaproliferationen histologisch nachgewiesen. Spätschäden in Form von Nekrosen seien selten. Im allgemeinen wird die Bestrahlung etwa 6 Wochen post operationem eingeleitet. MARSDEN und STEWARD (1976) konnten zytostatisch behandelte Kinder bereits 10 bis 12 Tage nach der Operation einer Bestrahlungsbehandlung zuführen.

LASSMANN berichtete bereits 1965 über die Möglichkeiten einer zytostatischen Behandlung (Lit. bei MARSDEN und STEWARD, 1976). Die Chemotherapie ist nur bei zell- und mitosereichen Tumoren erfolgversprechend. Von BLOOM und WALSH (1975) wird die intrathekale und intraventriculäre Instillation von Methotrexat bei Medulloblastomen, Großhirnastrozytomen und Ependymomen empfohlen. In Manchester wurden seit 1970 Kinder mit Hirntumoren postoperativ konsequent mit Vincristinsulfat über die Dauer eines Jahres behandelt. 68 % der Patienten erreichten eine Überlebenszeit von drei Jahren, gegenüber 36 % in den Vorjahren. BLOOM und WALSH (1975) schreiben gut liquorgängigen Harnstoff-Lost-Derivaten die besten Erfolge im Einsatz gegen Hirntumoren zu.

Einsatz gegen Hirntumoren zu. B.C.N.U. (1,3-Bis (2-Chloräthyl) - 1 Nitroharnstoff)) wird intravenös über drei Tage in der Einzeldosis von 60 bis 100 mg/m²/die verabreicht. Die Behandlung wird 6- bis 8-wöchentlich wiederholt. C.C.N.U. (1- (2-Chloräthyl) - 3 - Cyclohexyl - 1 - Nitroharnstoff)) kann oral in einer Dosis von 40 bis 60 mg/m²/die über drei Tage oder in einer Einzeldosis von 130 mg/m² 6- bis 8-wöchentlich gegeben werden (DOLD und SACK, 1976). Beide Substanzen wirken stark deprimierend auf das Knochenmark. Die Leukozytenzahl sollte nicht unter 3 500, die Thrombozytenzahl nicht unter 100 000 absinken. MARSDEN und STEWARD (1976) setzen seit zwei Jahren bei allen neudiagnostizierten Fällen von Hirntumoren neben der üblichen postoperativen Vincristinbehandlung B.C.N.U. über die Dauer von zwei Jahren ein. Die ersten Fälle dieser Studie können bereits überblickt werden. Es sei unter der Behandlung kein Rezidiv aufgetreten. MARSDEN und STEWARD beschreiben als Nebenwirkung lediglich Erbrechen am Tag der Injektion. In unserem Krankengut wurden nur Einzelfälle zytostatisch behandelt. Mit C.C.N.U.(noch nicht im Handel) werden zwei Kinder mit inoperablen Medulloblastomen seit dem Jahr 1976 behandelt. Beiden Kindern geht es zufriedenstellend. Eine nähere Aussage ist bei der geringen Fallzahl zytostatisch behandelter Patienten nicht möglich. Abschließend verweisen wir auf ein Behandlungsschema der International Society of Paediatric Oncology Medulloblastoma/Ependymoma Trial 1975.

International Society of Paediatric Oncology Medulloblastoma/Ependymoma Trial, 1975

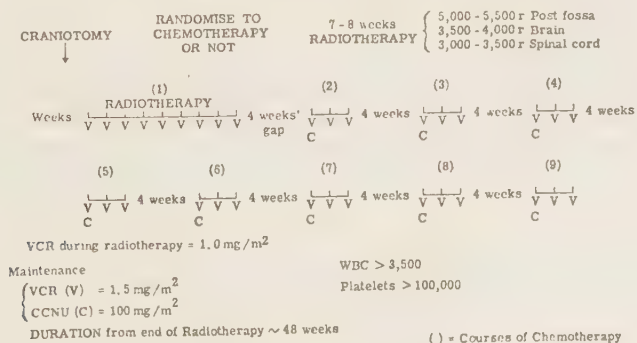
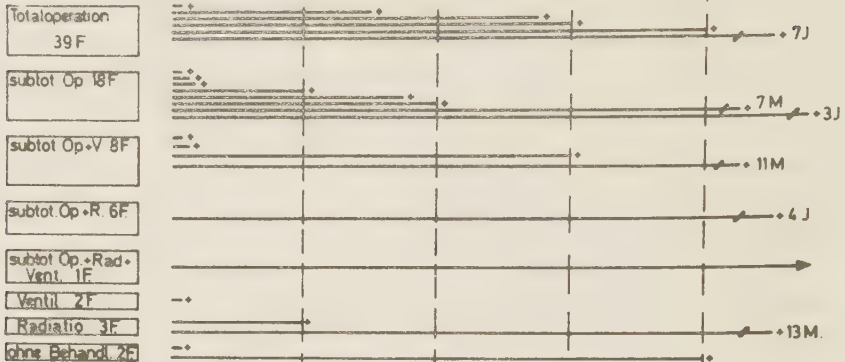


Fig. 9. Vincristine (V) is given weekly throughout radiotherapy (7-8 weeks) in a dosage of 1.0 mg/m² i.v. After a rest period of 4 weeks, 8 pulsed courses are administered, each consisting of weekly injections for 2 weeks, with a rest period of 4 weeks between each

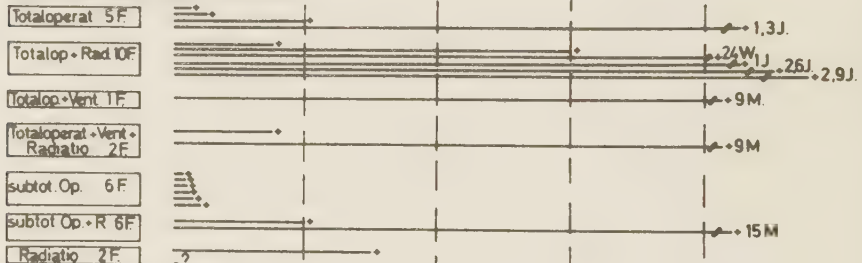
course. At the time of the first vincristine injection each course, a single dose of CCNU is given orally (100 mg m²). Note that vincristine dosage is lower during radiotherapy than in maintenance treatment

Behandlung u. Überlebenszeit

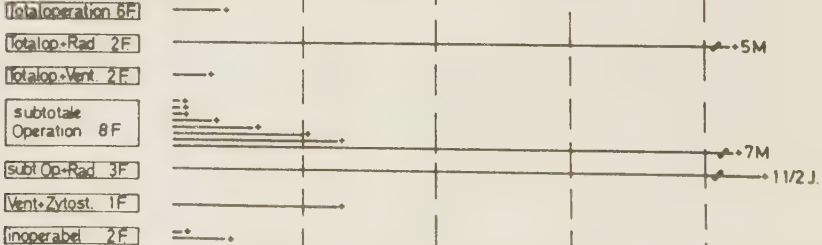
SPONGIOBLASTOME 79 Fälle



MEDULLOBLASTOME 32 Fälle



EPENDYMOME 24 Fälle



CRANIOPHARYNGIOME 18 Fälle

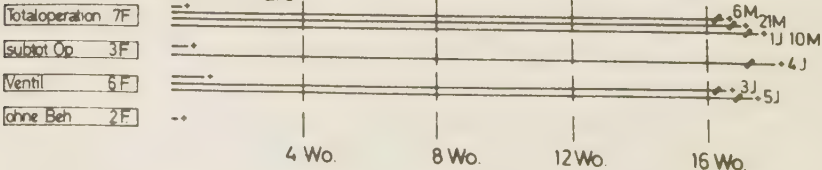


Abb. 10 : Darstellung der Behandlungsart und Überlebenszeit verstorbenen Tumorkinder.

Therapie und Überlebenszeit der einzelnen Tumorarten

SPONGIOBLASTOME

Bei geringer Operationsletalität des gut abgegrenzten, histologisch gutartigen Tumors bringt die Totalexstirpation nach GERLACH et al. (1967) in 80 % bis 90 % Heilung. Bei 15 % bis 20 % der Patienten muß mit Reststörungen gerechnet werden. Auch bei partieller Entfernung kann die Prognose günstig gestellt werden. Bei Rezidiven sind Reoperationen erfolgreich (NEUHÄUSER und BACKMUND). Metastasen werden nicht beobachtet. Die Strahlenbehandlung der Tumoren bringt kaum Erfolg. Bei inoperablen Fällen bleiben Druckentlastung und Bestrahlungsversuch die einzigen Behandlungsmöglichkeiten.

Insgesamt verstarben in den Jahren 1966 bis 1976 24 von 74 Kindern. Acht Kinder verstarben innerhalb der ersten Woche post operationem, 13 Kinder innerhalb des ersten Jahres, drei Kinder nach drei bzw. vier, bzw. sieben Jahren. Über die Behandlungsart und Überlebenszeit der verstorbenen Kinder informiert die Tab. 15.

Von 8 Kindern mit Spongioblastomen ist der Verlauf nicht bekannt. Von 42 Überlebenden Kindern mit gesichertem Verlauf geht es nach Auskunft der Eltern 20 Kindern gut bis sehr gut und 9 Kindern zufriedenstellend. Ein Kind ist als Pflegefall geblieben. Die Blinden- bzw. Sehbehindertenschule besuchen zwei Kinder, die Sonderschule 7 Kinder. Ein Kind ist wegen der Behinderung von der Schulpflicht befreit. Drei Kinder sind inzwischen in der Ausbildung als Bäcker, Masseuse und Landwirt. Von den Eltern der operierten Kinder wurden folgende Restbeschwerden angegeben:

Tab. 14

Beschwerden	bei Anzahl der Kinder
Gleichgewichtsstörungen	14
Kopfschmerzen	3
"Wetterfühligkeit"	2
Amaurose	1
Sehstörungen	2
"Gesichtslähmung"	3
Lähmungen	2
"Nervosität"	1

Tab. 15

Behandlung und Überlebenszeit von

24 Spongioblastomen

Zahl der beh. Fälle	Behandlung	davon verstorben	Prozent	Überlebens- zeit
39	Totaloperation	6	15,3	post op. 6 Wochen 11 Wochen 3 Monate 4 Monate 7 Jahre
18	subtotale Operation	8	44,4	post op. 2 Tage 6 Tage 4 Wochen 7 Wochen 2 Monate 7 Monate 3 Jahre
8	subtotale Operation und Ventil	4	50	post op. 4 Tage 3 Monate 11 Monate
6	subtotale Operation und Radiatio	1	16,6	4 Jahre
1	subtotale Operation, Radiatio, Ventil			
2	Ventil	1	50	1 Tag
3	Radiatio	2	66,6	1 Monat 13 Monate
2	ohne Behandlung	2	100	3 Tage 6 Monate
79		24	30,3	

MEDULLOBLASTOME

Für die Medulloblastome wird von BLOOM und WALSH (1975) eine möglichst radikale Operation empfohlen. Die Operationsletalität wird von CUSHING (1935) mit 25 % angegeben, von BLOOM (1975) mit 10 %. Die Überlebenszeit konnte durch eine konsequente Bestrahlungstherapie unter Ein-schluß des Rückenmarkkanals verlängert werden. Die Fünf-jahresüberlebensrate betrage 20 % (BLOOM, 1975). Ent-sprechend unserer Beobachtung gab BLOOM (1975) die größte Letalität in den ersten beiden Jahren nach der Erstbehandlung an. Insbesondere sei die Prognose im frühen Kindesalter und hier wiederum für Knaben schlecht. Ab dem dritten postoperativen Jahr sei die Prognose für alle Altersgruppen gleich. In unserem Krankengut war ein altersabhängiger Verlauf nicht zu beobachten, die Prog-nose war für Knaben und Mädchen jeden Alters gleich un-günstig. Im Erlanger Krankengut wurde die Behandlung der Medulloblastome operativ, möglichst in Verbindung mit einer Radiatio durchgeführt. Die Kinder wurden einer Bestrahlung des Schädels und des Rückenmarks unterhogen. Nur vereinzelt wurden Zytostatika eingesetzt (Endoxan bzw. Vincristin bzw. in jüngster Zeit C.C.N.U.). Für die Medulloblastome ist die Prognose retrospektiv schlecht zu stellen. Dies stimmt mit den Angaben von ZÜLCH über-ein, der eine postoperative Überlebenszeit von 12 bis 15 bis 20 Monaten angibt. Nach ZÜLCH beträgt die Opera-tionsletalität 15 bis 30 %. Im Erlanger Krankengut ver-starben bis zum 11. postoperativen Tag 27,5 % der operier-ten Kinder. Von 20 Kindern mit Medulloblastomen aus den Jahren 1966 bis 1973 überlebten lediglich zwei Kinder. Davon geht es einem Mädchen, das 1966 totaloperiert und mit Telekobalt bestrahlt wurde, gut. Einem überle-benden Jungen aus dem Jahre 1971 (Totaloperation, Ventil und Radiatio) ging es zum Zeitpunkt der Befragung sehr schlecht.

Behandlungsart und Überlebenszeiten
von 22 Medulloblastomen

Zahl	Behandlung	davon verstorben	%	Überlebenszeit
5	Totaloperation	4	80	5 Tage 8 Tage 1 Monat 1,3 Jahre
10	Totaloperation und Radiatio	6	60	3 Wochen 3 Monate 8 Monate 1 Jahr 2,6 Jahre 2,9 Jahre
1	Totaloperation und Ventil	1	100	9 Monate
2	Totaloperation und Radiatio und Ventil	2	100	3 Wochen 9 Monate
6	Subtotale Operation	6	100	1 Tag 1 Tag 2 Tage 3 Tage 8 Tage 11 Tage
6	Subtotale Operation und Radiatio	2	33	1 Monat 15 Monate
2	Radiatio	1	50	6 Wochen
32		22		

Das Schicksal eines nur bestrahlten Kindes ist nicht bekannt.

Von den 9 überlebenden unter 13 Kindern mit bekanntem Schicksal aus den Jahren 1974 bis 1976 geht es zwei Kindern gut (1975 Totaloperation und Radiatio, bzw. 1975 subtotal Operation und Radiatio), zwei Kindern zufriedenstellend, einem Kind schlecht. Zwei Kinder leiden unter Lähmungen, zwei weitere unter Gleichgewichtsstörungen. Zwei Kinder sind psychisch auffallend verändert. Ein Kind hat eine Fazialisparese. Über das Schicksal zweier weiterer Kinder ist nichts bekannt. Ein Kind verstarb nach Klinikaufnahme vor Therapieeinsatz.

MEDULLOBLASTOM-REZIDIVE

Neun Kinder erlitten nach Behandlung Rezidive. Davon verstarben 6 Kinder. Das Schicksal eines Kindes ist nicht bekannt. Die Rezidive nach Erstbehandlung traten auf nach drei Monaten, nach 5 Monaten, nach 6 Monaten, zweimal nach 8 Monaten, nach 1 Jahr, zweimal nach zwei Jahren, bei einem Kind kam es erst nach zwei Jahren, 9 Monaten zu einem Rezidiv. Ein zweites Rezidiv erlitt ein Kind nach 12 Monaten, ein Kind nach drei Jahren.

Auch die total operierten Kinder zeigten ohne Radiatio nur geringe Überlebenszeiten, am längsten bis zu einem Jahr und drei Monaten. Die subtotal operierten Kinder starben postoperativ, bevor sie einer Bestrahlungsbehandlung zugeführt werden konnten. Die bestrahlten und operierten Kinder hatten längere Überlebenszeiten, maximal bis zu zwei Jahren und 9 Monaten. Auffallend ist die lange Überlebenszeit des radikal-operierten und mit Tele-Kobalt bestrahlten Mädchens aus dem Jahre 1966. Dem Mädchen geht es gut.

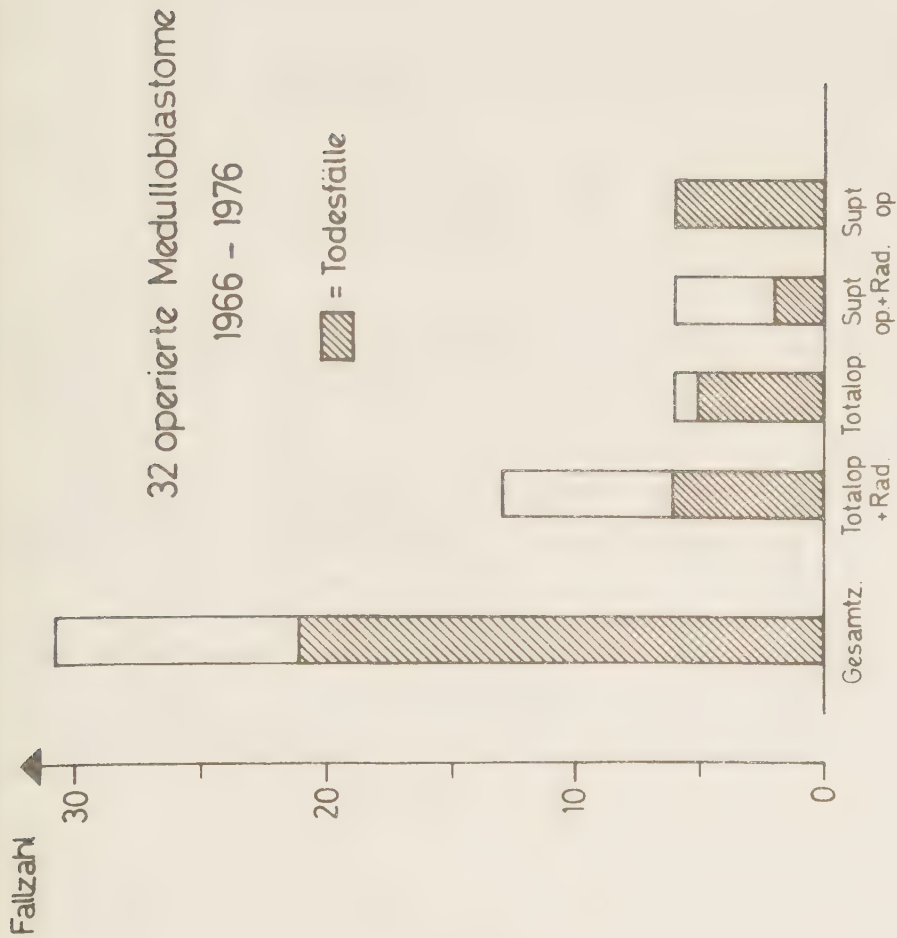


Abb. 11: Behandlungsergebnisse bei 32 operierten Medulloblastomen

Bisherige Überlebenszeiten von 9 Kindern
mit Medulloblastomen

Jahr der Erstbe- handlung	Zahl der Über- lebenden	Behandlungsart	Befinden
1966	1	Totaloperation Tele-Kobalt-Be- strahlung	Gut
1971	1	Totaloperation und Radiatio und Ventil	Sehr schlecht
1974	1	Totaloperation und Bestrahlung	Gut
1975	4	Subtotale Opera- tion und Bestrah- lung	Rezidiv nach einem Jahr zufrieden- stellend zwei über- lebend
1976	2 9	Bestrahlung und Zytostase	überlebend überlebend

EPENDYMOME

Die Operationsletalität beträgt nach GERLACH et al. 10 %. Bei etwa 25 % der Fälle wird eine Überlebenszeit von einem bis zu 10 Jahren angegeben. Dauerheilungen wurden beschrieben. KRICHEFF et al. (1964, Lit. bei BUSHE und GLEES) stellt für die Ependymome im Kindesalter im allgemeinen eine schlechtere Prognose als bei Erwachsenen, hier wiederum für die supratentoriellen Tumoren ungünstiger als für die infratentoriellen. Der Operation sollte eine Röntgenbestrahlung angeschlossen werden. Über Behandlungsart und Überlebenszeiten der Kinder mit Ependymomen informiert Tab. 18

Überlebende Ependymome

Jahr der Erst- behandlung	Behandlung	Befinden
1966	1 Totaloperation	gut
1967	1 Totaloperation	Rezidiv 1968, überlebend
1971	1 Ventil	überlebend
1972	2 Totaloperationen	gut wechselnd
1972	1 subtotale Operation und Bestrahlung	Epilepsie
1973	1 Totaloperation	gut
1975	1 Totaloperation	zufrieden- stellend
1976	1 subtotale Operation	Rezidiv

Von den 9 überlebenden Kindern geht es drei Kindern gut, einem Kind zufriedenstellend, einem Kind wechselhaft. Unter Anfällen leiden zwei Kinder, eine Lähmung hat ein Kind davon getragen. Ein Kind sei psychisch verändert, eines klagt über Kopfschmerzen.

Die Überlebenschancen sind nach unserer Verfassung bei der Totalexstirpation des Tumors günstig zu sehen. Sieben von 10 Kindern überlebten. Schlecht sind die Aussichten für subtotal-operierte Kinder. Die Bestrahlungsfälle sind zu gering, um eine bindende Aussage zu machen. Von 5 bestrahlten Kindern überlebten drei.

Behandlungsart und Überlebenszeit
von 15 Ependymomen

Zahl	Behandlungsart	davon verstorben	Prozent	Überlebenszeit
6	Totaloperation	1	16,6	10 Tage
2	Totaloperation und Bestrahlung	1	50	5 Monate
2	Totaloperation und Ventil	1	50	1 Woche
8	Subtotale Opera- tion	8	100	intra operationem Stunden 1 Tag 9 Tage 19 Tage 4 Wochen 5 Wochen 7 Monate
3	Subtotale Opera- tion und Be- strahlung	1	33	1 1/2 Jahre
1	Ventil und Zytostase	1	100	5 Wochen
2	inoperabel	2	100	intra operationem 10 Tage
24		15	62,5	

CRANIOPHARYNGIOME

Die Operationsletalität beträgt nach BINGAS und WOLTER 20 % bis 40 %. Als postoperative Komplikationen werden vor allem endokrine Störungen genannt. Die Überlebenszeit richtet sich nach Größe und Wachstumsgeschwindigkeit des Tumors. Auch bei nicht operierten Tumoren werden Überlebenszeiten bis zu 15 Jahren und mehr gesehen (NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972). BARLETT (1971) beschreibt das Auftreten von Rezidiven nach 20 Jahren und im Einzelfall eine Überlebenszeit bis zu 25 Jahren.

In den Jahren 1966 bis 1976 kamen 18 Craniopharyngiome zur Behandlung. Über Therapie und Überlebenszeiten informiert Tab. 20

Jahr der Erst- behandlung	Behandlung	Befinden
1966	Totaloperation	zufriedenstellend
1970	Keine Behandlung	gut
1971	TORKILDSEN-Drai- nage	Kopfschmerzen
1973	TORKILDSEN-Drai- nage und Radiatio	Kopfschmerzen
1974	Totaloperation	Minderwuchs
1975	Totaloperation	Rezidiv, Februar 1977
1975	Subtotale Opera- tion	zufriedenstellend

Todesfälle von 18 Craniopharyngiomen

Tab. 21

Fallzahl	Behandlung	davon verstorben	Prozent	nach
7	Totaloperation	4	57	1 Tag 6 Monaten 21 Monaten 1 Jahr 10 Monaten
3	Subtotale Operation	2	66,6	3 Tagen 4 Jahren
6	Ventil	3	50	8 Tagen 3 Jahren 5 Jahren
2	Ohne Behandlung	1	50	Stunden
18		10	55,5	

Von den 8 Überlebenden Kindern der Jahre 1966 bis 1976 waren folgende Angaben zu erhalten:

Sieben Kinder waren bei gutem Befinden (davon ein Kind ohne Operation!), drei Kinder waren minderwüchsig, ein Kind war bereits vor der Operation blind. Über Ohrensausen klagte ein Kind.

Bei drei Kindern kam es nach der Erstbehandlung (zweimal makroskopische Totaloperation, einmal subtotale Operation) zu Rezidiven, nach vier Monaten, 7 Monaten und drei Jahren. Alle drei Kinder verstarben.

SARKOME

Die Prognose der Sarkome ist auch unter intensiver Behandlung auf die Dauer gesehen infaust. Bei monstrozellulären Sarkomen werden nur in Einzelfällen lange Überlebenszeiten gesehen (NEUHÄUSER und BACKMUND, 1972).

Von 1966 bis 1973 wurden insgesamt 13 Kinder mit Sarkomen behandelt. Die Mehrzahl wurde total operiert und einer Bestrahlungsbehandlung zugeführt. Über Behandlungsart und Überlebenszeiten informiert Tab. 22

Behandlung und Überlebenszeit von 8 Sarkomen

Zahl der Fälle	Behandlung	verstorben	Überlebenszeit
5	Totaloperation und Bestrahlung	1	(Rezidiv nach vier Monaten,) 6 Monate
1	Totaloperation	1	post operationem
2	Totaloperation Radiatio Zytostase	1	(Rezidiv nach 6 Monaten) 9 Monate
2	Palliativ	2	Stunden 1 Monat
3	Inoperabel	3	
13		8	

Überlebende

Über den Verlauf eines Kindes ist nichts bekannt, es ging ihm zwei Jahre nach Erstbehandlung (1967) schlecht. Einem Kind geht es nach subtotaler Operation und Zytostase (1975) zufriedenstellend, ebenso einem Jungen aus dem Jahre 1976 nach subtotaler Operation und Radiatio.

Einem Kind aus dem Jahre 1976 geht es schlecht. Einem Jungen (1966) zufriedenstellend, die bisherige Überlebenszeit beträgt 10 Jahre.

Schicksal der histologisch nicht geklärten Tumoren

Von den 38 Tumorkindern ohne histologischen Befund verstarben 12 Kinder, somit 31,5 %. Von 13 Kindern ist das weitere Geschehen nicht bekannt.

Dreizehn Kinder überlebten, darunter 5 Kinder aus den Jahren 1975 bis 1976 und 8 Kinder aus den Jahren 1966 bis 1973. Einer Bestrahlung unterzogen wurden 18 Kinder (zwei davon zusätzlich einer Zytostase), 5 Kinder hatten lediglich ein Ventil erhalten. Mit Radiatio und Ventil waren 7 der 38 Kinder behandelt worden.

Von 10 überlebenden Kindern ist das Befinden bekannt:

Tab. 23

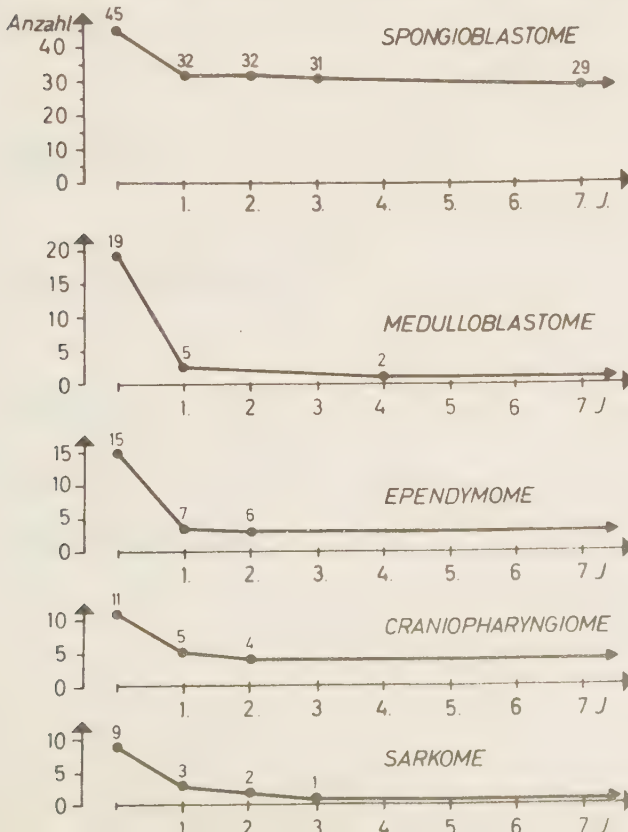
1967	ohne Behandlung	ordentlich, besucht die Lebenshilfe
1968	ohne Behandlung	Pflegefall
1969	zweimalige Operation (ohne genauere Angaben)	Kopfweh bei Wetterwechsel, Beruf als Küchenhilfe
1970	Radiatio	sehr gut
	Ventil	Ataxie
	Radiatio	Amaurose, Lähmungen
1973	Ventil	sehr gut, Mechanikerlehrling
	Ventil und Radiatio	gut
1975	Radiatio und Zytostase	sehr gut
1976	Radiatio	
	Ventil und Zytostase	schlecht

Überlebende der Jahre 1966 - 1973

Die Betrachtung der Verläufe bei den häufigsten Tumoren unseres Krankengutes über die Jahre 1966 bis 1977 gibt kein klares Bild über die Überlebenschancen der Tumorkinder, da die in den letzten Jahren behandelten Kinder zu einem großen Teil noch überleben. Das Gesamtbild der Letalität wird dadurch beschönigt. Dies gilt vor allen Dingen für die malignen Tumoren. Um eine bessere Aussage über die Letalität geben zu können, wurden hier nur die Verläufe der zurückliegenden Jahre 1966 bis 1973 ausgewertet. Für die einzelnen Tumorarten ergab sich folgendes Bild:

Abb. 12

Überlebenszeiten der einzelnen Tumorarten 1966-73



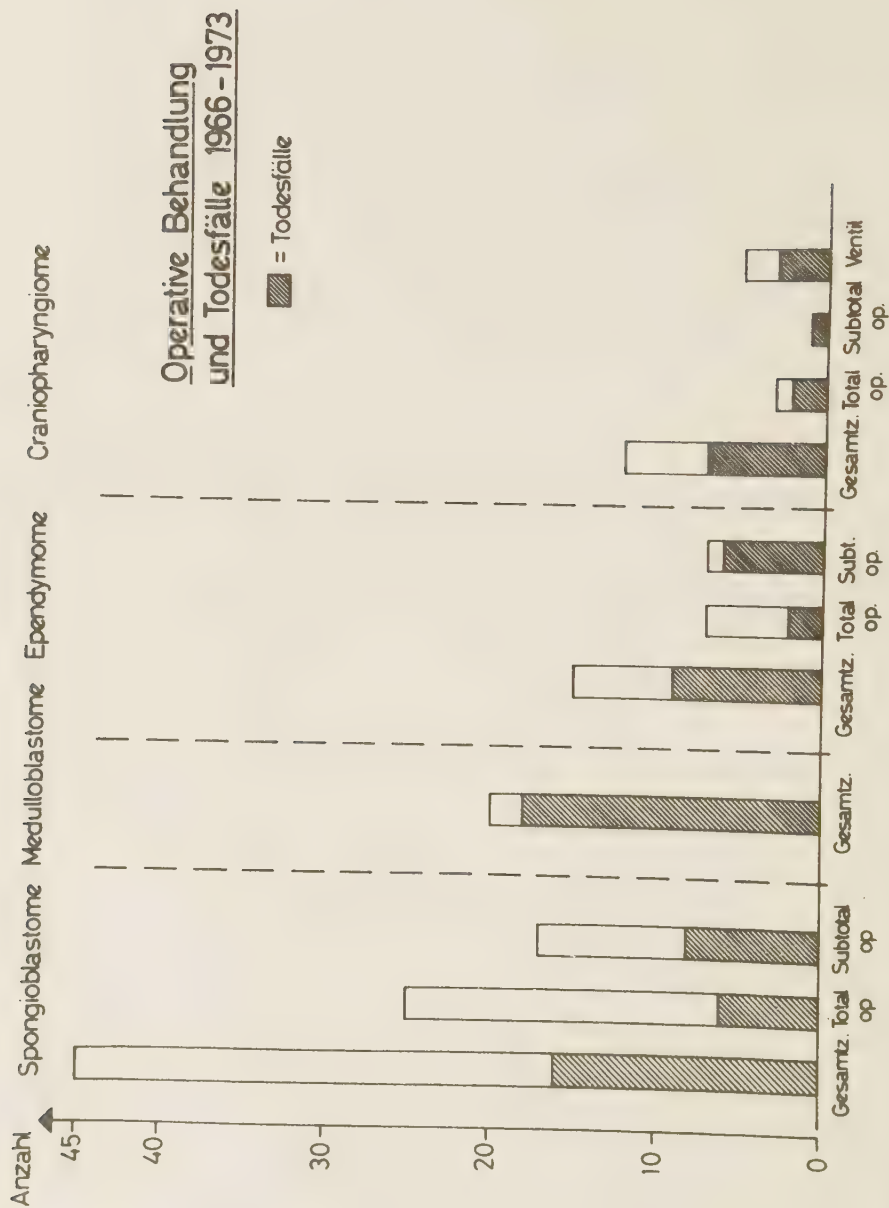


Abb. 13

Die Malignität der Medulloblastome mit einer Letalität von fast 90 % kommt klar zum Ausdruck. Überraschend hoch liegen die Todesfälle bei den Cranio-pharyngiomen, die im Einzelfall zwar lange Überlebenszeiten erfahren, nach unserer Aufstellung drei Jahre bis 10 Jahre. Auf die Gesamtzahl der Fälle bezogen ist die Prognose aber ungünstig. Die Letalität der Ependymome liegt mit 60 % etwa gleich hoch. Am besten sind die Überlebenszeiten für die Spongioblastome zu werten mit einer Letalität von 35,5 %. Die meisten Todesfälle treten binnen des ersten Jahres nach Diagnosestellung und Behandlung ein. Die größte Zahl entfällt auf die ersten beiden Wochen nach Diagnosestellung.

Gesamtübersicht über die Tumorkinder
1966 bis 1976

Gesamtzahl	231	verstorben	fragliches Schicksal	sicher überlebend
Spongioblastome	79	24	8	47
Medulloblastome	34	22	2	10
Ependymome	26	15	-	11
Craniopharyngiome	18	9	-	9
Sarkome	13	9	1	3
Astrozytome	6	4	2	-
Teratome	2	2	-	-
Dermoid	1	1	-	-
Neurinome	1	-	-	2
Plexuspapillome	3	2	1	0
Tumor bei tub. Sklerose	2	1	-	1
Oligodendrogliome	2	1	-	1
Gangliozytome	2	1	-	1
Gliome	3	-	3	-
nicht differenzierte Tumoren	38	12	12	14
		<u>103</u>	<u>29</u>	<u>99</u>

Seltene Tumoren im Erlanger Krankengut

5 Großhirnastrozytome

Von den gliomatösen Tumoren des Großhirns sind im Kindesalter die Astrozytome am häufigsten (SCHULTE 1968). Es gibt darunter gutartige Tumoren, daneben aber auch Übergänge zu den sehr malignen Glioblastomen. Neben soliden Tumoren kommen zystisch veränderte Geschwülste vor. Sie bevorzugen das Stirn-, Temporal- und Parietalhirn. Die Prognose ist von der Infiltration des benachbarten Gewebes und von der Abgrenzung des Tumors abhängig. Eine postoperative Nachbestrahlung wird bei Anzeichen der Malignität oder bei subtotaler Entfernung durchgeführt.

Beispiele:

Es handelte sich um Kindes im Alter von 7 Jahren, 9 Jahren, 10 Jahren, 11 Jahren und 14 Jahren. Die Lokalisation der Tumoren wurde im linken Seitenventrikel, im 3. Ventrikel, je zweimal im rechten Schläfenlappen und in der linken Hemisphäre gefunden.

Tab. 25

Zahl der Fälle	Behandlung	Überlebenszeit
1	Totaloperation	6 Tage
2	subtotale Operationen	5 Wochen Rezidiv nach 3 Jahren, überlebend seit 1971
1	subtotale Operation und Radiatio	Rezidiv nach 4 Jahren, überlebend seit 1971
1	subtotale Operation und Radiatio und zytostatische Behandlung	3 Monate

3 Plexuspapillome

Die Plexuspapillome sind seltene, histologisch gutartige Tumoren. Sie bevorzugen den 4. Ventrikel, sind aber auch im 3. Ventrikel und in den Seitenventrikeln, hier links häufiger als rechts, anzutreffen (BODECHTEL 1974). Das Tumorstadium bewirkt die häufig stark gesteigerte Liquorproduktion. Gelegentlich entwickeln sich in der Geschwulst Zysten. Der Liquoreiweißgehalt ist meist erhöht. Die Diagnose wird durch Luftfüllung der Hirnkammern oder durch direkte Tumordarstellung in der Angiographie gestellt. Wertvolle Hinweise kann bei Papillomen der Seitenventrikel auch die Hirnszintigraphie bringen. Gelingt die Tumorexstirpation, ist mit einer Dauerheilung zu rechnen (INGRAHAM und MATSON 1954). Bei Abrißmetastasen, die während der Operation verschleppt werden, ist die Prognose ungünstig. Eine maligne Entartung ist möglich.

Beispiele:

1971 Pat. M. S.

10 Monate alter, weiblicher Säugling, erkrankt mit statomotorischem Entwicklungsrückstand, Makrocephalus, Apathie und Erbrechen. Durch Ventrikulographie, Hirnszintigraphie, Karotisangiographie Verdachtsdiagnose eines Plexuspapilloms des rechten Seitenventrikels bei hochgradigem Hydrocephalus internus. Subtotale Operation. Postoperativ verstarb das Kind.

1970 Pat. N. K.

2 Jahre, 4 Monate alter Junge, erkrankt im Alter von 1 1/2 Jahren mit Gangunsicherheit, Kopfschiefhaltung und Erbrechen. Tumordarstellung in der Rautengrube durch positive Ventrikulographie. Totaloperation. Postoperativ Hemiparese rechts, Fazialis und Abducensparese rechts. Allgemeinzustand gut. Nach Griechenland verzogen, weiteres Schicksal unbekannt.

1970 Pat. K. Z.

Vier Jahre, 6 Monate altes Mädchen, mit drei Jahren Schielen. Bei der augenfachärztlichen Untersuchung Opticusatrophie beidseits und Abducensparese beidseits. Stationäre Aufnahme wegen Hydrocephalus internus. Bei der Luftencephalographie und der positiven Ventrikulographie kein Tumornachweis, Hydrocephalus internus. Tod nach Probefreilegung. Bei der Sektion Plexuspapillom in beiden Seitenventrikeln.

Zwei Gangliozytome

Das Gangliozytom des Großhirns und anderer Hirnabschnitte ist eine seltene Erkrankung. MERREN (1962) gibt den Temporallappen als bevorzugte Lokalisation an, andere Autoren wie FÖRSTER und GAGEL den Boden des dritten Ventrikels (Lit. bei BUSHE und SCHOEN, 1968). Es handelt sich um eine histologisch gutartige, oft zystisch veränderte Geschwulst. Kalkablagerungen kommen vor, ähnlich wie bei den Oligodendrogliomen. Die Prognose kann nach totaler Exstirpation als günstig angesehen werden. Eine maligne Entartung ist möglich.

Beispiele:

1975 Pat. M. M.

14 Monate altes Mädchen, erkrankt nach einer Impfung im Alter von 8 Monaten mit rechtsseitigen Zuckungen, Schluck- und Schmatzbewegungen. Diagnose eines linksseitigen temporoparietalen Prozesses durch die Hirnszintigraphie, ergänzt durch Luftencephalographie, Karotisangiographie links und Tomographie. Totaloperation des großen zystischen Tumors. Lokalisation linkstemporoparietal bis zum linken Seitenventrikel. Histologisch Gangliozytom. Postoperativ Hemiparese rechts. Post operationem Nachbestrahlung. Allgemeinzustand ein Jahr post operationem sehr gut.

1976 Pat. R. R.

14 Jahre, 6 Monate alter Junge. Seit 1972 Verwirrtheitszustände, 1973 Behandlung wegen eines cerebralen Anfallsleidens. Hirnszintigramm normal. Im Mai 1976 Diagnose eines zystischen Hirntumores mittels Computertomographie. Der links frontal gelegene Tumor konnte total entfernt werden. Histologischer Befund eines Gangliozytoms. Postoperative Anfallsfreiheit. Reduktion der antikonvulsiven Therapie.

2 Oligodendrogliome

Das Oligodendrogliom ist ebenfalls ein im Kindesalter selten vorkommender Großhirntumor. Er bevorzugt nach BODECHTEL (1974) die erste und zweite Temporalwindung. Der histologisch gutartige Tumor verkalkt bisweilen und kann dann bereits nach dem Röntgenbild vermutet werden. Blutungen und Zystenbildung kommen vor. Der langsam wachsende Tumor breitet sich unter Zerstörung des Hirngewebes diffus in benachbarte Hirnanteile aus. Auf Grund dieser Tatsache ist die Prognose auf längere Sicht nicht günstig. Bei der Operation ist gesundes von tumordurchsetztem Gewebe schwer abzugrenzen. Soweit möglich, wird die Lobektomie durchgeführt. Bei subtotaler Entfernung des Tumors wird die Nachbestrahlung empfohlen.

Beispiele:

1975 Pat. G. W.

13 Jahre alter Junge, seit dem 6. Lebensjahr Behandlung wegen eines Anfallsleidens. Vor der Aufnahme 1975 Doppelbilder, Apathie, zunehmende Kopfschmerzen. Im Liquor Pleozytose (90 Zellen). Röntgen-Schädel: Kalkdichte Strukturen. Im EEG Verlangsamung über der rechten Hemisphäre. Im Echoenzephalogramm Verschiebung der Mittelstrukturen nach rechts. Occipito-temporal gelegener Tumor, durch Szintigraphie, Karotisangiographie und Tomographie bestätigt. Operationsbefund: Infiltrierend wachsender, teils verkalkter, teils zystischer Tumor im Bereich des

Occipitallappens. Totalexstirpation. Nach Bestrahlung, unter antikonvulsiver Behandlung guter postoperativer Zustand. 1 1/2 Jahre später gutes Befinden trotz einer Gesichtsfeldeinschränkung links.

1975 Pat. A. F.

10 Jahre, 11 Monate alter Junge, Erkrankung vier Wochen vor Klinikaufnahme mit Kopfschmerzen, Erbrechen, Ataxie, Müdigkeit, Gewichtsverlust. In Übereinstimmung mit der präoperativen Diagnostik rechtsfrontaler Tumor. Makroskopisch Totalexstirpation. Nach 6 Wochen Tumorrezidiv. Subtotale Operation und Radiatio. Tod nach drei Wochen.

Phakomatosen

Die neurocutanen Dystrophien wurden von VAN DER HOEVE (1933) unter dem Oberbegriff der Phakomatosen zusammengefaßt. Sie bieten folgende Gemeinsamkeiten: Flecken oder Male an Haut oder Schleimhaut, lokalisierte, tumorartige Hyperplasien, echte Tumoren, hervorgegangen aus undifferenzierten embryonalen Zellen und begleitende Mißbildungen (Lit. bei VINKEN P. J. und BRUYN, G. W., 1972). Die Phakomatosen im engeren Sinn zeigen einen dominanten Erbgang, so tuberöse Hirnsklerose (MORBUS-BOURNEVILLE-PRINGLE), Neurofibromatose (MORBUS-RECKLINGHAUSEN), MORBUS-STURGE-WEBER und MORBUS-HIPPEL-LINDAU. Das Erscheinungsbild kann mehr oder weniger stark ausgeprägt sein. In unserem Krankengut liegen zwei Tumoren bei MORBUS-BOURNEVILLE-PRINGLE, vier Tumoren bei MORBUS-RECKLINGHAUSEN vor.

Bei dem Vollbild der tuberösen Sklerose bestehen neben den typischen Hauterscheinungen Schwachsinn und cerebrale Krampfanfälle, so auch in einem unserer beiden Fälle. Bei dem anderen Kind wurde die Diagnose erst durch den histologischen Befund erhoben. Bei den Tumoren mit dem Grundleiden eines MORBUS-RECKLINGHAUSEN handelte es sich um ein zweijähriges Mädchen mit einem Fibrosarkom des linken Nervus opticus, das total operiert werden konnte.

Weiterhin erkrankten drei Mädchen im Alter von 9 bis 10 Jahren mit Spongioblastomen des rechten Kleinhirns, am Boden des 4. Ventrikels und im Bereich des Nervus optikus. Die Operation konnte zweimal total, in einem Fall nur subtotal durchgeführt werden. Ein Kind verstarb 1 Jahr nach der Operation. Einem Kind geht es seit der Operation 1974 sehr gut, einem Kind seit der Operation 1975 gut.

Neurinome

Intracranielle Neurinome können im Rahmen der von RECKLINGHAUSEN'schen Erkrankung, aber auch isoliert vorkommen. Meist handelt es sich um Akustikusneurinome.

Beispiele:

1974 Pat. K. K.

9 Jahre alter Junge, 2 Monate vor der Aufnahme Nystagmus, Doppelbilder, Ataxie. Szintigraphisch apfelgroßer Tumor im Kleinhirnbrückenwinkel links. Totaloperation, schwerer postoperativer Verlauf. 1976 Allgemeinzustand zufriedenstellend, noch leichte spastische Hemipares rechts, Fazialislähmung rechts.

1976 Pat. N. H.

3 Jahre altes Mädchen, 5 Wochen vor der stationären Aufnahme mit Unsicherheit des rechten Armes erkrankt. Marktumor im linken Frontoparietalbereich, Totaloperation. Histologischer Befund eines Neurinoms. Befinden gut.

2 Teratome

Die Teratome gehören zu den dysontogenetischen Tumoren, die meist alle drei Keimblätter enthalten. Sie gehen von den Strukturen der Mittellinie aus, können aber auch in den Seitenventrikeln liegen. Als ausdifferenzierte Geschwülste sind sie histologisch gutartiger Natur.

Beispiele:

1968 Pat. B. K.

Sechsjähriges Mädchen, seit 5 Jahren krank mit Sehstörungen, Kopfschmerzen, Erbrechen, Inappetenz. Tumorlokalisation an der Hirnbasis, Totaloperation. Tod 14 Tage postoperativ.

1976 Pat. R. B.

Männliches Neugeborenes, Geburt durch Sektio wegen Makrocephalus. Kleeblattschädel. Nach Szintigramm und Tomographie dringender Tumorverdacht. Tod am 5. Lebenstag. Pathohistologisch mandaringengroßes, zystisches Teratom im Bereich des dritten Ventrikels. Zerstörung des Balkens, Einwachsen des Tumors in beide Seitenventrikel, zwischen beide Großhirnhemisphären.

Eine Dermoidzyste

Dermoide wie Epidermoide entstehen auf dem Boden von Keimversprengungen in der dritten bis 5. Embryonalwoche. Die Tumoren kommen im Bereich der Mittellinie aber auch in den Seitenventrikeln und im dritten Ventrikel vor. Die Dermoide können Hautanhangsgebilde wie Haarfollikel, Haarbalgdrüsen und manchmal Schweißdrüsen enthalten.

Beispiel:

1974 Pat. G. S.

Sieben Jahre, 7 Monate altes Mädchen, erkrankt mit 5 Jahren, 7 Monaten. Erbrechen, Doppelbilder, Kopfschiefhaltung. Tumorlokalisation im dritten Ventrikel, im Septum pellucidum und im Seitenventrikel. Totaloperation und Ventil wegen Aquäduktstenose. Tod 9 Monate postoperativ.

Diskussion

Bei der Langzeitbetrachtung von Fallzahlen werden immer mehr oder weniger erhebliche Jahresschwankungen auffallen. In einer Studie über Leukämien und nicht leukämische Tumoren in England und Wales der Jahre 1932 bis 1970 pendelt sich die Kurve nach einem Gipfel im Jahre 1950 auf ein höher gelegenes Niveau ein. Die Fallzahlen des regional- und altersbegrenzten Krankengutes kindlicher Hirntumoren der Jahre 1966 bis 1976 der Kinderklinik und der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen zeigen unter Berücksichtigung der Jahresschwankungen insgesamt ansteigende Tendenz. Das Einzugsgebiet der oben genannten Kliniken aus Mittelfranken und Oberpfalz ist seit Jahren konstant. Die Bevölkerungszahl dieses Bereiches hat seit 1960 kontinuierlich zugenommen, jedoch nicht auf Grund einer erhöhten Geburtsrate. Der Schluß einer Zunahme von kindlichen Hirntumoren bei Zunahme der Gesamtkinderzahl kann somit nicht gezogen werden. Als häufigstes Manifestationsalter von kindlichen Hirntumoren hatten wir in unserer Erfassung die Zeit um das 8. Lebensjahr ermittelt. Berücksichtigt man die Geburtsdaten der Tumorkinder aus den letzten Jahren, wie dies am Beispiel von 1975 geschah (Abb. 3b), so liegen die Geburtsjahre unserer Tumorkinder überwiegend im Bereich der geburtenstarken Jahre vor 1966. In der Rückschau bleibt das Niveau der Geburtenzahlen vor 1965 annähernd gleich hoch.

Etwa die Hälfte der erkrankten Kinder war jedoch jünger als 8 Jahre. Ihr Geburtsdatum fällt bereits in die Zeit des stärkeren Rückganges der jährlichen Geburtenzahlen. Wenn man annimmt, daß der Anteil dieser jüngeren Kinder in der Gesamtzahl der Patienten mit Hirntumoren mindest gleich geblieben ist, so spricht dies im Vergleich zu den

absinkenden Geburtenziffern für eine Zunahme der Hirntumoren im Alter bis zu 8 Jahren.

Für die Aussage, daß kindliche Hirntumoren in unserem Einzugsbereich zunehmen, wäre noch ein Vergleich der einzelnen Altersgruppen unserer Tumorkinder mit den entsprechenden Altersgruppen der Gesamtkinderzahl Mittelfranken und der Oberpfalz erforderlich (HORBACH, 1977). Ein Anstieg der Mortalitätsziffern entsprechender Altersgruppen von Kindern, die an Hirntumoren verstarben, würde den Rückschluß auf eine Zunahme von Erkrankungen an Hirntumoren erlauben (HORBACH, 1977). Die entsprechenden Zahlen wurden vom Bundesamt für Statistik angefordert. Die Beobachtung der nächsten Jahre wird eine genauere Aussage über die Zunahme kindlicher Hirngeschwülste ermöglichen. Eine bundesweite Erfassung der Kinder, vergleichbar den Untersuchungen in England und Wales, wäre wünschenswert.

Die Zunahme der Hirntumoren in unserem Krankengut muß nicht unbedingt einer echten Zunahme an Erkrankungen gleichzusetzen sein. Liegt eine bessere Aufklärung der Eltern zugrunde, die früher zum Arztbesuch veranlaßte? Bei Bestimmung der Anamnesendauer bis zum ersten Arztbesuch unserer Tumorkinder aus den Jahren 1967 bis 1968 war eine durchschnittliche Zeitspanne von 95 Tagen verstrichen, bei den Kindern der Jahre 1974 bis 1975 von durchschnittlich 87 Tagen. Die Differenz liegt somit nur bei 8 Tagen. Es liegt in der Natur der Erkrankung, daß die Symptome in manchen Fällen akut auftreten, in anderen Fällen ist der Verlauf schleichend mit allmählich zunehmender Symptomatik.

In diesem Zusammenhang ergibt sich die Frage, ob eine Verbesserung der diagnostischen Möglichkeiten die Diagnose einer größeren Anzahl von Hirntumoren zuließ. Seit 1975 wird die Computertomographie zur Diagnostik eingesetzt. Bei Betrachtung der Anamnesendauer der tomographierten Kinder im Vergleich zu einer gleichen Anzahl von Kindern der Vorjahre beträgt die Differenz ebenfalls nur eine Woche. Bei den 13 tomographierten Kindern der Universitäts Kinderklinik aus dem Jahre 1975 lag zur Zeit der Aufnahme eine klinisch eindeutige Tumorsymptomatik vor, die durch die althergebrachten Untersuchungsmethoden in gleicher Weise wie durch die Tomographie bestätigt wurde. Zum damaligen Zeitpunkt zumindest führte die Computertomographie zu keiner Vorverlegung der Diagnosestellung.

Eng verbunden mit der Fragestellung einer Zunahme kindlicher Hirntumoren ist die Frage nach deren Entstehung. Während bei den Leukämien eine Virusätiologie in Verbindung mit Störungen der Immunität angenommen werden kann, ist für die Entstehung der Hirntumoren noch kein auslösendes Agens erkennbar. Lediglich im Tierversuch wurde die Entstehung von Tumoren des zentralen Nervensystems durch zytotoxische Substanzen wie Nitrosamine nachgewiesen. Interessanterweise werden zur Behandlung bösartiger Hirntumoren chemisch ähnliche Substanzen (B.C.N.U. und C.C.N.U.), die sich ebenfalls vom Nitroharnstoff ableiten, eingesetzt. Für eine Entartung versprengter embryonaler Zellen spricht das Vorkommen von Hirntumoren bei Neugeborenen und jungen Kindern. STOCHDROPH (1975) hat die Theorie entwickelt, daß manche Dysontogenesen steckengebliebene, abortierte Tumorbildungen sein könnten. Im Falle einer Tumorbildung würden sich die Zellen eines dystopischen Gewebsverbandes einer übergeordneten Regulation entziehen. Im Falle des

Mißbildungstumors wird das präsumptive Tumorgewebe so gut es noch geht in den Gewebsverband eingegliedert. Beim Kind spielt vermutlich ein Lokalisationsfaktor mit bevorzugtem Tumorsitz im Bereich der früheren Verschlußrinne des Neuralrohres eine Rolle. Man könnte annehmen, daß dort lokalisierte potentielle Tumorzellen eine bestimmte Zeit bis zu einer geschwulstartigen Wucherung benötigen. Die altersgebundene Tumorentstehung mit Häufigkeitsgipfeln zu bestimmten Lebensabschnitten wäre damit erklärbar. In unserem Krankengut fiel eine Zunahme der Hirntumoren zur Zeit des ersten und zweiten Längenwachstumsschubes auf. Die Bevorzugung des männlichen Geschlechtes wird von allen Autoren beschrieben. Eine Erklärung für diese Bevorzugung steht noch aus.

Von den altersspezifischen Tumoren des Kindesalters wie Kleinhirnsponggioblastomen, Medulloblastomen und Plexuspapillomen können Tumoren abgegrenzt werden, die in jedem Lebensalter vorkommen, wie Gangliozytome, Astrozytome und Oligodendrogliome. Für die Praxis gilt allgemein, daß kein Kind zu jung ist, um einen Hirntumor zu haben (ROSSI, 1976). Die klinische Differenzierung gelingt in manchen Fällen auf Grund der Vorgeschichte. Beispielsweise haben die Medulloblastome eine besonders kurze Anamnese, sie bevorzugen das Vorschulalter und hier wiederum das männliche Geschlecht. Die Symptomatik mit Schwindel, Kopfschiefhaltung, Müdigkeit und Ataxie ist noch häufiger zu beobachten als bei anderen Kleinhirntumoren. Letzten Endes kann nur die histologische Untersuchung den Tumor klassifizieren. Interessant ist die Einordnung des Medulloblastoms zu den embryonalen Mischgeschwülsten mit Überwiegen des mesenchymalen Anteiles durch GULOTTA (1966). Klinisch besteht im besonders bösartigen, metastasierenden Wachstum

und in der geringen Überlebenszeit eine nahe Verwandtschaft zu den Sarkomen. Sarkome und Medulloblastome werden von ZÜLCH dem Malignitätsgrad IV der klinischen Beurteilung zugeordnet. In dieser Skala werden Tumoren unter Berücksichtigung der Operationsmöglichkeit und des Operationserfolges klassifiziert. Die Möglichkeit einer Lebensverlängerung durch Bestrahlung oder Zytostase oder deren Kombination wurde in dem bereits 1961 entstandenen Schema nicht berücksichtigt. Die bisherigen Statistiken über die Überlebenszeit histologisch bösartiger Hirntumoren wie der Medulloblastome waren bisher nicht ermutigend. Die mittlere Überlebenszeit wurde mit etwa 17 Monaten, die Fünfjahresüberlebenszeit mit 13,7 % von 525 Patienten angegeben (POPPE, 1968). Nach der Wiener Sammlung beträgt die Überlebensdauer der Kinder mit Medulloblastomen 8 bis 24 Monate nach Symptombeginn. Bei radikaler Bestrahlung konnte die Überlebenszeit auf drei Jahre ausgedehnt werden. In unserer Zusammenstellung überlebten nur zwei Kinder die Dreijahresgrenze. Die Erfolgsangaben über eine kombinierte Behandlung mit Operation, Bestrahlung und Zytostase bei Medulloblastomen und Ependymomen nach der Empfehlung der International Society of Paediatric Oncology Medulloblastoma/Ependymoma Trial 1975 lassen eine weitere Verbesserung der Überlebenschancen für unsere Tumorkinder erhoffen.

Es ist ein weiter Weg von der Schädeltrepanation bei Hirntumoren in der Pharaonenzeit bis zur subtilen Operations- und Narkosetechnik in der Behandlung von Hirntumoren. Voraussetzung für die Nutzung der heutigen Operationsmöglichkeiten ist die frühzeitige Diagnosestellung. Ein Teil der Tumorkinder wird auch in Zukunft auf Grund der Lokalisation der Hirngeschwulst inoperabel bleiben. Es ist zu hoffen, daß eine Inoperabilität wegen

der Tumorgröße künftig seltener wird. Eine hervorragende Diagnosemöglichkeit wurde in der Computertomographie seit 1975 eingesetzt. Voraussichtlich kann ein Teil der tumorverdächtigen Kinder in Zukunft eher der Behandlung zugeführt werden, da bereits kleine Gewebsveränderungen erfaßt werden können. Die Computertomographie stellt allerdings eine nachgeordnete Untersuchungsmethode dar. Die größte Zahl unserer Kinder wurde zunächst dem Hausarzt (praktischem Arzt oder Arzt für Allgemeinmedizin) vorgestellt. Ihm fällt die schwierige Aufgabe zu, den diagnostischen Weg zu weisen. Einfache Untersuchungsmöglichkeiten wie Prüfungen des Gangbildes, Finger-Nase-Versuch, Prüfung der Standfestigkeit, vergleichende Prüfung der groben Kraft, der Hirnnerven und evtl. Auslösen von Schädelerschütterungen vermögen wertvolle diagnostische Hinweise zu bringen. Über die Hälfte der Kinder mit Hirntumoren wies bei der Klinikeinweisung eine Stauungspapille auf. Die Anamnesendauer könnte bei frühzeitiger und kontrollierender Augenhintergrundsspiegelung für einen Teil der Kinder abgekürzt werden. Entscheidend ist es, überhaupt an einen Hirntumor zu denken (BODECHTEL, 1974).

Zusammenfassung

1. Anhand eines Krankengutes aus einem regional konstanten Einzugsgebiet wurde die Häufigkeit der Hirntumoren im Kindesalter in den Jahren 1966 bis 1976 untersucht. Geburtenzahl und Bevölkerungszahl wurden mit der Tumorfalldzahl verglichen. Das Vorkommen der Hirntumoren zeigt eine steigende Tendenz.
2. Die Häufigkeit der einzelnen, in unserem Krankengut aufgetretenen Tumorarten wurde untersucht. An erster Stelle standen Spongioblastome, an zweiter und dritter Stelle Medulloblastome und Ependymome. Es folgten Craniopharyngiome und Sarkome. Die Häufigkeit entspricht etwa der anderer Statistiken.
3. Die Altersverteilung der Hirntumoren zeigte ein Maximum zwischen 4. und 12. Lebensjahr, mit einem Gipfel um das 7. bis 8. Lebensjahr.
4. Entsprechend den Literaturangaben waren Knaben häufiger von Hirntumoren betroffen als Mädchen.
5. In unserem Krankengut überwogen die infratentoriellen Tumoren. Es lagen 137 infratentorielle Geschwülste im Verhältnis zu 88 supratentoriellen vor.
6. Bei Untersuchung der anamnestischen Angaben stand die Trias von Kopfschmerzen, Erbrechen und Gleichgewichtsstörungen im Vordergrund. Es folgten Sehstörungen und psychische Veränderungen. Besonders häufig waren bei den Medulloblastomen zusätzlich Schwindelgefühl und Kopfschiefhaltung aufgefallen. Krampfanfälle wurden in 14 % aller Fälle angegeben.
7. Die Patienten suchten überwiegend zuerst den Hausarzt auf. Der Neurochirurg stand in 30 % der Fälle an dritter, in 40 % an vierter Stelle der Reihe konsultierter Ärzte.

8. Die Anamnesendauer war bei rasch wachsenden Tumoren relativ kurz. Bei den Craniopharyngiomen zog sich die Vorgeschichte oft über Jahre hin, im Extremfall bis zu 8 Jahren.
9. Unter den klinischen Symptomen standen bei allen Tumoren cerebelläre Ataxie, Stauungspapille und Augenmuskellähmungen im Vordergrund, gefolgt von psychischen Veränderungen. Auf die besondere diagnostische Bedeutung der Stauungspapille wurde hingewiesen.
10. Die Ergebnisse der Zusatzdiagnostik mit Elektroenzephalogramm, Echo-Enzephalogramm, Röntgenaufnahme des Schädels, Pneunenzephalogramm, positiver Ventrikulographie und Angiographie wurden analysiert. Wurden die genannten Untersuchungsmethoden gezielt eingesetzt, so brachten sie mehr positive Ergebnisse.
11. Eine Liquordiagnostik wurde in unserem Krankengut selten durchgeführt. Beweisend für einen Hirntumor sind lediglich Tumorzellen. Wertvolle Hinweise kann eine Eiweißerhöhung im Liquor geben.
12. Über die Ergebnisse moderner Untersuchungsmethoden wie Hirnszintigraphie und Computertomometrie wurde berichtet. Die Bedeutung der Computertomographie konnte durch einen positiven Befund bei 94 % der untersuchten Tumorfälle belegt werden.
13. Die operative Behandlung ist bei Hirntumoren vorrangig. Bei bösartigen oder subtotal entfernten Tumoren ist zusätzlich eine Bestrahlungsbehandlung indiziert. Die Möglichkeit einer zytostatischen Therapie wurde anhand der Angaben von BLOOM und WALSH (1975) und von MARSDEN und STEWARD (1976) aufgezeigt.
14. Die Überlebenszeiten der einzelnen Tumorarten aus den Jahren 1966 bis 1973 wurden ermittelt. Die günstigsten Ergebnisse lagen bei den Spongioblastomen

vor. Bei den bösartigen Tumoren wie den Medulloblastomen führte die Operation nur in Verbindung mit einer Bestrahlung zu längeren Überlebenszeiten. Für die Ependymome lagen die Ergebnisse bei totaler Tumorexstirpation günstig. Bei den Craniopharyngiomen waren die Überlebenszeiten sehr unterschiedlich. Palliativmaßnahmen wie Liquordrainage und Radiatio brachten bei einigen Fällen der histologisch nicht klassifizierbaren Tumoren der Mittellinie lange Überlebenszeiten.

15. Die Verläufe seltener Tumorarten wurden dargestellt.

Literaturverzeichnis

- Alther, E.:
Operative Diagnostik. In Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks im Kindes- u. Jugendalter. Stuttgart: Hippokrates-verlag, 1968.
- Barlett, J. R.:
Craniopharyngiomas - a summary of 85 cases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1971, 34, 37 - 38.
- Bingas, B., Wolter, M.:
Das Kraniopharyngeom. Fortschr. Neurol. Psychiat. 1968, 36/117.
- Bittmann, B.:
Intracranielle Raumbeschränkung im frühen Kindesalter. Inaug. Diss., München, 1968.
- Bloom, H. J. G., Lemerle, L., Neidhardt, M.K., Voûte, P.A.:
Cancer in Child. Berlin-Heidelberg-New York: Springer, 1975.
- Bodechtel, G.:
Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: Thieme, 1974.
- Bodian, M.:
Die Pathologie der bösartigen Geschwülste im Kindesalter. Päd. Fortbildungskurse Bd. 13, Basel-New York: Karger, 1964.
- Bouchard, J.:
Radiation therapy of tumors and diseases of the nervous system. In: Fletcher, G. H.: Textbook of radiotherapy. Philadelphia: Lea u. Febiger, 1973.
- Bushe, K.A., Schoen, H.:
Klinik u. Pathologie der Geschwülste der einzelnen Hirnregionen. In: Bushe-Glees: Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks im Kindes- u. Jugendalter. Stuttgart: Hippokrates, 1968.
- Critchley, M.:
Brain tumours in children; their general symptomatology. Brit. J. Child. Dis. 22, 251 (1925).
- Cushing, H.:
Intracranielle Tumoren. Berlin: Springer, 1935.
- Dold U.W., Sack, H.:
Praktische Tumorthherapie. Stuttgart: Thieme, 1976.
- Dumermuth, G.:
Elektroencephalographie im Kindesalter. Stuttgart: Thieme, 1965.
- Emrich, D.:
Lokalisationsdiagnostik des Zentralnervensystems mit offenen radioaktiven Isotopen. In: Chirurgie des Gehirns u. Rückenmarks im Kindes- u. Jugendalter. Stuttgart: Hippokrates, 1968.

- Ford, F.R.:
Disease of the nervous system in infancy , childhood
and adolescence. 5th ed. Springfield: Thomas, 1966.
- Gerlach, J., Jensen, H.P., Koos, W., Kraus, H.:
Päd. Neurochirurgie. Stuttgart: Thieme, 1967.
- Grote, W., Roemer, F.:
Geschwülste der Großhirnhemisphären im Kindesalter.
Z. Kinderchir., Suppl. 6, 45 (1969).
- Gulotta, F.:
Die angeborenen Mischgeschwülste des Kleinhirns. Dtsch. Z.
Nervenheilkunde, 189, 354-374 (1966).
- Gulotta, F.:
Das sogenannte Medulloblastom. Berlin-Heidelberg-New York:
Springer, 1967.
- Hacker, H.:
Tomometrie. Deutsches Ärzteblatt Heft 12, 1975.
- Hamperl, H.:
Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen
Anatomie, Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer, 1960.
- Hertz, H., Rosendal, T.:
Roentgen changes in the cranium in 153 intracranial
tumours in children aged 0-15 years. Acta radiol.
(Stockh.) Suppl. 141, 1 (1956).
- Horbach, L.:
Erlangen, Institut für Statistik, mündliche Mitteilung,
1977.
- Ingraham, F.D., Matson, D.D.:
Neurosurgery in infancy and childhood. Springfield:
Thomas, 1954.
- Kazner, E., Lanksh, W., Steinhoff, H.:
Cranial Computerized Tomographie in the diagnostic of
brain disorders in infants and children. Sonder-
druck Neuropädiatrie. Stuttgart: Hippokrates (1976)
Vol. 7, No. 2.
- Keith, H. M., Craig, W. M., Kernohan, J. W.:
Brain tumours in children. Pediatrics 3, 839 (1949).
- Kraus, W., Koos, H.:
Hirntumoren im Kindes- und Jugendalter. Ein statistischer
Überblick an Hand von 670 eigenen Fällen. Wien. klin.
Wschr. 79, 934 (1967).
- Kricheff, J., Lit. bei Bushe. Glees:
Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks im Kindes- und
Jugendalter. Stuttgart: Hippokrates, 1968.
- Luyendijk, W., Staal, A., Dooren, L. J.:
Kraniopharyngioma im Säuglingsalter Zbl. Neurochir.
26, 302 (1965).

Marsden, H.B., Steward, J. K.:
Tumours in children. Recent Results in Cancer Research.
Berlin-Heidelberg-New York: Springer, 1976.

Martins, L. F., Umbach, W., Cervos-Navarro, J.:
Prognose gutartiger Kleinhirn- und Hirnstammtumoren
bei Kindern. Neurochirurgia 17. Stuttgart: Thieme, 1974.

Matson, D. D.:
Hydrocephalus in premature infant caused by papilloma
of the choroid plexus. J. Neurosurg. 10, 416 (1953).

Neuhäuser, G. und Backmund, H.:
Tumoren des Zentralnervensystems. In Handbuch der
Kinderheilkunde. Berlin-Heidelberg-New York: Springer,
1972.

Odom, G. H., Davis, C. H., Woodhall, B.:
Brain tumors in children. Clinical analysis of 164
cases. Pediatrics 18, 856 (1956).

Oltmann, A. H., Stoewsand, D. , Voelker, B.:
Korrelation elektroencephalographischer und morpholo-
gischer Daten bei infratentoriellen Hirntumoren.
Arch. Psychiat. Nervenkr. 212, 1 (1968).

Perret, E.:
Gehirn und Verhalten. Neuropsychiologie des Menschen.
Bern-Stuttgart-Wien: Huber , 1973.

Poppe, H.:
Die Strahlenbehandlung der cerebralen Geschwülste.
In: Bushe-Glees Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks
im Kindes- und Jugendalter. Stuttgart: Hippokrates, 1968.

Rossi, L. N., Vasella, F.:
Hirntumoren im Kindesalter. Helv. paediat. Acta 31.
211-220 (1976).

Schuhmacher, G. H.:
Embryonale Entwicklung des Menschen. Stuttgart: Fischer,
1973.

Schulte, F. J.:
Hirntumoren. In: Therapie der Krankheiten des Kindes-
alters. Berlin-Heidelberg-New York: Springer, 1976.

Specht, F.:
Allgemeine klinische Diagnostik. In Bushe-Glees:
Chirurgie des Gehirns und Rückenmarks im Kindes- und
Jugendalter. Stuttgart: Hippokrates, 1968.

Starr, A.:
Tumors of the brain in childhood , their variety and
situation with special reference to their treatment
by surgical interference . Med.-News (N. Y.)
54, 29 (1889).

Stochdorph, O:

Die Gewebsbilder der Hirngewächse und ihre Ordnung.
Stuttgart: Fischer, 1955.

Tönnis, W., Borck, W. F.:

Großhirntumoren des Kindesalters. Zbl. Neurochir. 13,
72 (1953).

Tönnis, W., Schiefer, W.:

Neurochirurgische Erkrankungen. In: Opitz de Rudder,
Pädiatrie. Berlin-Göttingen-Heidelberg. Springer, 1957.

Vinken, P. J., Bruyn, G. W.:

Phakomatoses. In: Handbook of clinical Neurology. Vol.
14. North-Holland Publishing Company (Amsterdam) -
American Elsevier Publishing Co., Inc. (New York) 1972.

Weber-Dilling- R.:

Hirnstromableitung. In: Bushe-Glees: Chirurgie des
Gehirns und Rückenmarks im Kindes- und Jugendalter.
Stuttgart: Hippokrates, 1968.

Weiss, A., Weiss, B.:

Glioblastom und Neurofibrom nach Lost-Einwirkung.
Münch. Med. Wschr. 118, No. 77 (1976).

Weickmann, F.:

Prognose intrakranieller Tumoren des Kindesalters.
Zbl. Neurochir. 30, 227 (1969).

Zülch, H. J.:

Häufigkeit, Vorzugssitz und Erkrankungsalter bei
Hirngeschwülsten. Zbl. Neurochir. 9, 115 (1949).

Zülch, H. J.:

Über das sog. Kleinhirnaströzytom. Virchows Arch. path.
Anat. 307, 222 (1940).

Zülch, H. J.:

Die "Gradeinteilung" (grading) der Malignität der
Hirngeschwülste. Acta neurochir. (Wien) 10, 639 (1962).

Zülch, H. F.:

Atlas of the histology of brain tumours. Berlin:
Springer, 1971.

Zülch, H. F., Borck, W. F.:

Taferln über die relative Häufigkeit der Hirnge-
schwülste in verschiedenen Altersklassen. Zbl. Neuro-
chir. 12, 93 (1952).

Herrn Professor Windorfer danke ich ganz herzlich für die Überlassung des Themas und dafür, daß er mir die Durchführung der Arbeit an seiner Klinik ermöglichte.

Herrn Professor Schiefer bin ich für die Überlassung der Krankenunterlagen seiner Klinik sehr zu Dank verpflichtet.

Herrn Professor Horbach danke ich für seine wertvollen Anregungen.

Herrn Oberarzt Dr. med. Harms danke ich herzlich für die Führung durch das Thema und die Korrekturarbeiten.

L e b e n s l a u f

Am 1. 2. 1939 wurde ich, Brigitte Frauenknecht, als 2. Kind des Oberlandesgerichtsrates, Dr. Gustav Frauenknecht und seiner Ehefrau Ruth, geb. Scheidemandel, in Kempten/Allgäu geboren.

Die Volksschule besuchte ich in Feuchtwangen, das Humanistische Gymnasium in Dinkelsbühl und Nürnberg. Die Reifeprüfung bestand ich 1958 am Neuen Gymnasium in Nürnberg.

Ich studierte an den Universitäten Erlangen, Würzburg und München Medizin. An der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen legte ich im Sommersemester 1964 das Medizinische Staatsexamen ab.

Meine zweijährige Medizinalassistentenzeit leistete ich am Kreiskrankenhaus Schwäbisch Gmünd, am Margaritenhospital in Schwäbisch Gmünd und am Marienhospital in Düsseldorf ab. Die Appropation erhielt ich im Juli 1967.

Als Vollassistentin arbeitete ich 2 Jahre an der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses Mutlangen / Schwäbisch Gmünd. Meine Weiterbildung zum Kinderfacharzt erhielt ich ab 1969 am Margaritenhospital Schwäbisch Gmünd. Vom August 1973 bis März 1974 arbeitete ich an der Anästhesieabteilung des Olghospitals in Stuttgart.

Ab Mai 1974 war ich als Verwalterin einer wissenschaftlichen Assistentenstelle an der Universitäts-Kinderklinik Erlangen tätig.

Ab 1. 4. 1977 werde ich als Oberärztin an der Städtischen Kinderklinik Darmstadt arbeiten.

OFFSETDRUCK – DISSERTATIONENDRUCK
UNI-Copy GmbH
MAXPLATZ 13
8500 NÜRNBERG
TEL. 0911 – 22 63 16